

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

THÈSE

377^{N°}

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Philippe, Armand, Roger GRITON

Né le 26 Janvier 1930, à Paris-VIII^e

Présentée et soutenue publiquement le

195

**GLOMANGIOMATOSE TELANGIECTASIQUE
AVEC OSTEOSE VASCULAIRE**
(A PROPOS D'UNE OBSERVATION)

Président : M. J. PATEL, Professeur

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1959



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : GRITON

Prénoms : PHILIPPE, ARMAND, ROGER

Date de soutenance : 12 mai 1959

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

GRITON (PHILIPPE, ARMAND, ROGER) — Glomangiomasose télangiectasique avec ostéose vasculaire. A propos d'une observation. — Paris, Imp. R. Foulon, 1959, in-8°, 63 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1959, N°).

GRITON (PHILIPPE, ARMAND, ROGER) — Glomangiomasose télangiectasique avec ostéose vasculaire. A propos d'une observation. — Paris, Imp. R. Foulon, 1959, in-8°, 63 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1959, N°).

GRITON (PHILIPPE, ARMAND, ROGER) — Glomangiomasose télangiectasique avec ostéose vasculaire. A propos d'une observation. — Paris, Imp. R. Foulon, 1959, in-8°, 63 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1959, N°).

GRITON (PHILIPPE, ARMAND, ROGER) — Glomangiomasose télangiectasique avec ostéose vasculaire. A propos d'une observation. — Paris, Imp. R. Foulon, 1959, in-8°, 63 p., 2 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris, 1959, N°).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1959

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Philippe, Armand, Roger GRITON

Né le 26 Janvier 1930, à Paris-VIII^e

Présentée et soutenue publiquement le

195

**GLOMANGIOMATOSE TELANGIECTASIQUE
AVEC OSTEOSE VASCULAIRE**
(A PROPOS D'UNE OBSERVATION)

Président : M. J. PATEL, Professeur



PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1959

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuéjoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Lœper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (<i>chaire à titre personnel</i>)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Éducation physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu MÉNÉGAUX (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Broussais DE GENNES (L.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SOULIÉ (P.)
	Pitié DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)

MM.

Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque
	Port-Royal
	Tarnier
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	VARANGOT (J.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	RENARD (G.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	AUBRY (M.)
Clinique de pneumo-ptysiologie (Laënnec)	MARIE (J.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	BERNARD (E.)
Clinique de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	LELONG (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	COSTE (F.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique urologique (Cochin)	LEMAIRE (A.)
Electrophysiologie médicale (<i>chaire à titre personnel</i>)	FEY (B.)
Embryologie	DJOURNO (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	GIROUD (A.)
Histologie	N...
Hygiène des collectivités (<i>chaire à titre personnel</i>)	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	DEPARIS (M.)
Hygiène et médecine préventive	TURPIN (R.)
Médecine du Travail	JOANNON (P.)
Médecine légale	DESOILLE (H.)
Parasitologie	PIÉDELÈVRE (R.)
Pathologie chirurgicale	GALLIARD (H.)
Pathologie exotique	COUVELAIRE (R.)
Pathologie expérimentale et comparée	LAVIER (G.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (<i>chaire à titre personnel</i>)	LENÈGRE (J.)
Pathologie médicale	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie et thérapeutique générales	N...
Pharmacologie et matière médicale	GARCIN (R.)
Physiologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie (<i>chaire à titre personnel</i>)	BINET (L.)
Physique médicale	BARGETON (D.)
Radiologie médicale	DOGNON (A.)
Technique chirurgicale	DESGREZ (H.)
Thérapeutique	PATEL (J.)
	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

MM.

Anatomie	CABROL (C.)
	COUINAUD (C.)
	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) <i>pr. s. ch.</i>
	BUSSER (F.)
	GOUYGOU (Ch.)
	ORCEL (L.)
	PAILLAS (J.)

MM.

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) <i>pr. s. ch.</i>
	BARBIER (P.)
	CHRISTOL (D.)
	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) <i>pr. s. ch.</i>
	POLONOVSKI (J.) <i>m. conf.</i>
	SCHAPIRA (G.) <i>m. conf.</i>

MM.

Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.) <i>m. conf.</i>
Carcinologie	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie .	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie . . .	LEDoux-LEBARD (G.)
Embryologie	Tuchmann-Duplessis (H.)
Hématologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	{ COIJARD (R.) <i>pr. s. ch.</i> MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A.)
Hygiène	{ BOYER (J.) <i>pr. s. ch.</i> CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses .	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	{ DERObERT (L.) <i>pr. s. ch.</i> HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail . . .	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	DAVID (M.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	{ BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
Orthopédie	{ JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhinolaryngologie . .	DEBAIN (J.)
Parasitologie	{ BRUMPT (L.C.) <i>pr. s. ch.</i> CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale .	{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) <i>agr. per</i> LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)

MM.

Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale .	{ CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) PLAS (F.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	{ AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.) <i>m. conf.</i> CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) <i>m. conf.</i> ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture . .	{ JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie	{ LEVY (Mlle J.) <i>pr. s. ch.</i> BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	{ PARROT (J.) <i>pr. s. ch.</i> DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.) <i>m. conf.</i>
Pneumo-Phtisiologie . . .	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	{ CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.) <i>m. conf. agr.</i> GRELLET (M.)
Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale . .	ABOULKER (P.)	Clinique neuro- rhumatologique	DE SÈZE (S.)
	AMELINE (A.)	Clinique obstétricale . . .	(GRASSET (J.)
	HUGUIER (J.)		LEPAGE (F.)
	LÉGER (L.)		MAYER (M.)
	OLIVIER (C.)		MERGER (R.)
	PADOVANI (P.)		RAVINA (J.)
	POILLEUX (F.)	Clinique ophtalmologique	(DESVIGNES (P.)
	ROUX (M.)		OFFRET (G.)
Clinique médicale	VERNE (J.-M.)	Clinique O.R.L.	MADURO (R.)
	HAGUENEAU (J.) <i>pr. s. ch.</i>	Clin. pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
	BOUDIN (G.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
	CONTE (M.)	Clinique urologique . . .	KUISS (R.)
	DOMART (A.)		
	MILLIEZ (P.)		
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFERY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) <i>prof. sans chaire</i>
Biochimie médicale	ETTORI (J.) <i>prof. à titre personnel</i>
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) <i>prof. sans chaire</i>

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Milles CHAINTREUIL (G.), HURÉ (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Milles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS

*Dont la constante affection m'a toujours
soutenu et encouragé.*

AU DOCTEUR E. PERPÈRE

Ancien Président de la Société de Médecine de Paris
Ancien Président de la Société d'Hydrologie de France
Ancien Vice-Président de l'International Society of Medical Hydrology

*Qui fut pour moi, plus qu'un parrain, un
exemple et un guide.*

AU DOCTEUR MICHEL ARSAC

Médaille d'Or de l'Internat
Ancien Prosecteur à la Faculté
Ancien Chef de Clinique à la Faculté
Chirurgien Assistant des Hôpitaux de Paris

Pour sa précieuse et fidèle amitié.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PATEL

Professeur de la Chaire de Clinique Chirurgicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Chirurgie
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Qu'il veuille bien trouver ici, avec toute
notre reconnaissance, l'expression de nos
sentiments profondément respectueux.*

AU DOCTEUR LUCIEN LÉGER

Professeur Agrégé à la Faculté
Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Qui nous a inspiré cette thèse.

Son enseignement de chaque jour, ses précieux conseils et sa très bienveillante sollicitude nous ont guidé et éclairé tout au long de ce travail.

Qu'il veuille bien accepter ce témoignage modeste de notre respectueux et très fidèle dévouement.

A MADAME LE DOCTEUR C. BITRY-BOELY

Qui nous a enseigné l'angéiologie.

Nous tenons à lui exprimer avec nos sentiments très respectueux, toute notre gratitude pour l'attachement qu'elle nous a témoigné en revoyant ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CH. DEBRAY

Professeur d'Hydrologie à la Faculté
Médecin des Hôpitaux de Paris

*Ce témoignage respectueux de notre
admiration.*

*Qu'il veuille bien accepter l'expression
de notre profonde reconnaissance pour la
sollicitude particulière qu'il nous a toujours
témoignée.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. TOURNAY

*Qui nous a dispensé avec une très grande
générosité sa science de la phlébologie.*

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

STAGIAIRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR QUÉNU
MONSIEUR LE PROFESSEUR PASTEUR VALLERY-RADOT
MONSIEUR LE PROFESSEUR D'ALLAINES
MONSIEUR LE PROFESSEUR DONZELOT
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ PADOVANI
MONSIEUR LE DOCTEUR MORIN
MONSIEUR LE DOCTEUR MEYER
MONSIEUR LE PROFESSEUR CHEVALLIER
MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBRÉ

EXTERNE :

MONSIEUR LE DOCTEUR BENDA
MONSIEUR LE PROFESSEUR D'ALLAINES
MONSIEUR LE DOCTEUR SCHWOB
MONSIEUR LE DOCTEUR SIGUIER
MONSIEUR LE PROFESSEUR DEBRÉ
MONSIEUR LE DOCTEUR BOUSSER
MONSIEUR LE PROFESSEUR RUDLER
MONSIEUR LE DOCTEUR MANDE
MONSIEUR LE PROFESSEUR CH. DEBRAY
MONSIEUR LE DOCTEUR MORIN

Introduction

L'observation que nous allons rapporter et qui nous a été confiée par notre Maître Monsieur le Professeur Agrégé Lucien LÉGER, a le mérite d'être complète, comportant outre les examens cliniques et radiologiques habituels, une artériographie, une vérification opératoire et une étude histologique.

C'est sur ces éléments que nous avons pu poser un diagnostic de glomangiomatose télangiectasique avec ostéose vasculaire dont on essayera de définir la place nosologique.

Les ostéoses d'origine vasculaire sont classées par les modernes en deux groupes :

- les unes sont manifestement secondaires à des affections vasculaires acquises, ce sont celles qui accompagnent :
 - les artérites en général ;
 - l'anévrisme cirsoïde ;
 - les gelures des membres ;
 - les varices communes ;

elles nous intéresseront peu dans le sens où des examens antérieurs à la maladie permettent, lorsqu'ils ont été pratiqués, d'affirmer l'intégrité initiale des systèmes vasculaires et osseux ;

- les autres paraissent d'origine congénitale, se manifestent par des troubles précoces, et comportent essentiellement :
 - les syndromes de KLIPPEL-TRENAUNAY et PARKES-WEBER ;
 - l'hémangiomatose ostéolytique de SERVELLE et TRINQUECOSTE.

C'est à côté de ces affections que nous croyons devoir ranger l'observation de notre malade.

Nous devons à la vérité d'écrire qu'avant d'arriver à un diagnostic où les examens histologiques jouent la plus grande part, bien des problèmes se sont posés concernant la nature exacte des lésions rencontrées et les rapports qu'elles pouvaient contracter entre elles.

— L'association de lésions de type angiomateux à ce qu'il était permis de considérer comme une dysplasie, évoquait en effet le cadre

vaste des dysplasies osseuses avec lésions mésenchymateuses associées dont l'affection la plus proche de notre observation était certainement le syndrome de MAFFUCCI ou de KAST, mais qui comporte aussi des dyschondroplasies avec dyschromie cutanée et le syndrome d'ALBRIGHT.

Un tel cadre est certes fragile, groupant de façon un peu artificielle des maladies dont l'autonomie même, pour bon nombre d'entre elles, est encore discutée.

C'est le cas du syndrome de MAFFUCCI dont l'intérêt a été mis en doute par UMANSKY (1946) et que CABITZA [8] qualifie de « syndrome purement morphologique et iconographique ».

C'est aussi le cas du syndrome d'ALBRIGHT dont encore, en 1945, TAVERNIER [85] s'était refusé à admettre l'authenticité.

Les dyschondroplasies avec dyschromie cutanée, isolées, croyons-nous, pour la première fois par notre Maître Monsieur LÉGER [40] et reprises plus récemment par AIMES et FRANCHEBOIS [1], n'ont pas encore acquis pleinement droit de cité.

— Il faut noter cependant qu'il ne semble pas exister entre ces affections et le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY, au moins, une simple ressemblance, puisque LÉGER [40] tout d'abord, puis à sa suite CABITZA en 1951 [8], AIMES en 1955 [1], ont tenté entre les dysplasies osseuses avec lésions associées et le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY un rapprochement qui s'appuie sur de nombreux arguments.

Nos efforts pour trouver dans la littérature d'autres cas identiques ont été infructueux, et, sans vouloir à tout prix faire de notre malade un syndrome nouveau, nous nous contenterons de noter, chemin faisant, les réflexions et les hypothèses que l'état actuel de nos connaissances dans ce domaine permet d'avancer.

En effet, malgré l'ancienneté de certaines de ces affections (quatre-vingts ans pour le syndrome de MAFFUCCI, cinquante-sept ans pour le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY), le nombre de cas rapportés est peu élevé.

Doit-on conclure à des maladies rares ? Certainement.

Nous partageons cependant le point de vue d'auteurs comme THEY et KRAUSE qui pensent, à propos du syndrome de MAFFUCCI, qu'il s'agit d'une rareté plus apparente que réelle, et d'AIMES pour qui « l'intérêt des lésions associées a échappé aux observateurs », et nous nous rangeons à l'avis de Monsieur LÉGER qui, dans son livre sur les maladies du squelette, parle « d'affections mal connues et pour cette raison sans doute réputées rares ».

C'est ainsi avec l'espoir d'apporter sur ce sujet de nouveaux éléments de travail, que nous essaierons :

après la présentation de notre observation et des quelques remarques simples qu'elle implique,

d'étudier tout d'abord de façon analytique les lésions rencontrées, avec les problèmes angéiologiques et ostéologiques que pose le diagnostic de glomangiomatose télangiectasique avec ostéose vasculaire.

On étudiera enfin la place nosologique qu'il convient d'accorder à notre observation parmi les affections vasculaires avec ostéoses et les principaux points du diagnostic différentiel avec les dysplasies osseuses avec lésions mésenchymateuses.

Observation et réflexions à son sujet

Madame D..., trente-six ans, sans profession, envoyée par le Docteur LAPEYRE de Dax, vient consulter Monsieur le Professeur Agrégé LÉGER, le 5 février 1958, pour des douleurs à la marche et un raccourcissement du membre inférieur droit responsable de sa claudication.

HISTOIRE DE LA MALADIE

L'histoire de la maladie est simple : c'est à onze ans qu'on remarque pour la première fois un genu valgum, auquel on attribue la boiterie discrète de l'enfant.

Insidieusement, dans les années qui suivent, la déformation s'aggrave, s'accompagnant d'une inégalité de croissance des membres inférieurs, et d'une augmentation de volume de l'extrémité supérieure de la jambe droite.

Cette évolution est remarquablement indolore.

À vingt-six ans, la malade constate l'apparition, au niveau du pied droit, de petites tuméfactions sous-cutanées, non indurées, dont le nombre et la taille augmentent lentement.

Depuis deux ans seulement, ces nodosités sont devenues douloureuses.

Actuellement, les douleurs plantaires dominent le tableau clinique, au point de rendre la marche très difficile.

ANTÉCÉDENTS PERSONNELS

L'étude des antécédents personnels ne révèle rien de notable :

- Enfant normale à la naissance.
- Pas de traumatisme important du membre inférieur.
- Premières règles à quatorze ans, et toujours régulières depuis cette date.

ANTÉCÉDENTS FAMILIAUX

Pas d'antécédents pathologiques familiaux :

- ni du côté paternel ; le père est décédé d'une blessure de guerre ;
- ni du côté maternel ; la mère, actuellement bien portante, n'a été atteinte d'aucune affection virale durant sa grossesse.
- Pas de frère, ni sœur.
- Malade, mariée, sans enfants.

EXAMEN CLINIQUE

Les lésions sont localisées au membre inférieur droit où l'on note :

- un raccourcissement de la distance épine iliaque antéro-supérieure, malléole externe de 4 centimètres par rapport au côté gauche ;
- un genu valgum important ;
- une augmentation de volume de l'épiphyse tibiale supérieure, surtout nette à la palpation comparative ; l'os, de consistance normale, paraît bosselé, de contours irréguliers, indolore ; la peau en regard est normale ;
- une tuméfaction de la jambe, située sur la face postéro-externe, 10 cm environ au-dessus de la malléole externe, dure, lisse, indolore, profonde, faisant corps avec le péroné, sans modification des téguments.
- Au niveau du pied enfin, une douzaine de petites tuméfactions de taille variable, allant d'un pois à une cerise, nodulaires, bien limitées, non indurées, dépressibles, élastiques, fixées dans le tissu sous-cutané, mobiles sur les plans profonds. La peau qui les recouvre est épaisse, cornée, d'aspect succulent, sans modification de coloration. A la face interne du talon, un nodule paraît en voie d'ulcération. Ces éléments sont douloureux au simple effleurement et à la palpation appuyée, mais à des degrés divers : la douleur est maximum, véritablement exquise, sur le gros nodule de la face postérieure du talon et sur celui, beaucoup plus petit, de l'extrémité terminale du troisième orteil. Ces nodosités, de caractère angiomatoux, ne s'accompagnent ni de thrill ni de souffle.

On note, en outre, l'existence sur la jambe de petites dilatations variqueuses superficielles.

On ne décèle pas d'altérations du système artériel :

- les pouls périphériques (pédieux et tibial postérieur) sont perçus à droite et à gauche ;
- l'indice oscillométrique aux chevilles est de 2 ;
- la température cutanée est la même à droite et à gauche ; il n'y a pas d'hyperhydrose.

EXAMEN GÉNÉRAL

L'examen général, systématiquement mené, ne révèle aucune autre lésion :

- le membre inférieur gauche et les membres supérieurs sont normaux ;
- pas d'autre anomalie du système cardio-vasculaire ;
- pas d'anomalie des organes internes ;
- enfin on ne trouve ni mélanome, ni tache pigmentaire, ni zone achromique, ni nævus à un examen très complet des téguments et des muqueuses.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'examen radiologique du membre inférieur droit met en évidence :

- Des altérations de la trame osseuse constituées par de nombreuses plages claires, décalcifiées, parfois traversées par des travées osseuses irrégulières. Au centre de zones condensées, de contours plus ou moins nets, elles sont d'allure polykystique et de siège central ou sous-périosté. Responsables de déformations dans les régions les plus atteintes, elles n'entraînent jamais de rupture de la corticale, très amincie cependant en certains points.



Artériographie

On voit nettement sur ce cliché les pelotons vasculaires des glomangiomes, les images en « flammèche » des anastomoses artério-veineuses de la coque talonnière, et, dans certaines régions, une injection précoce du système veineux.

Ces altérations frappent :

- le massif trochantérien, élargi, d'aspect soufflé ;
- le tibia, surtout au niveau de son extrémité supérieure augmentée de volume, et incurvée, formant un angle ouvert en dehors ;
- le péroné, surtout au niveau du quart inférieur, très élargi et brusquement coudé sur la diaphyse formant un angle ouvert en avant et un peu en dedans ;
- les premier et troisième orteil, dont il ne reste de certaines phalanges que l'image d'une corticale très amincie, soufflée et déformée.

Il existe d'autre part, sur les clichés de profil du pied :

- Une petite calcification arrondie en avant du sésamoïde du premier métatarsien.
- Une image dense plus grosse qui se projette sur l'astragale.
- S'agit-il de phlébolithes ? On ne saurait l'affirmer avec certitude en l'absence de vérification opératoire.

Notons enfin des déformations arthrosiques discrètes du pied.

Des radios panoramiques montrent l'intégrité du reste du squelette.

EXAMENS DE LABORATOIRE

Les examens de laboratoire, qu'ils aient été pratiqués à titre diagnostique ou à titre pré-opératoire, n'enregistreront aucun résultat pathologique.

Précisons en particulier que le métabolisme phospho-calcique est strictement normal.

ARTÉRIOGRAPHIE

L'artériographie, destinée à élucider la nature des tuméfactions nodulaires, est pratiquée le 10 février 1958, par injection per-cutanée dans la fémorale commune de 40 cm³ de diodone à 35 %, sous la pression de 3 kg/cm² donnée par l'appareil de Dos Santos.

Les clichés, dont on verra des reproductions, vont montrer, outre un réseau artériel principal complètement et normalement injecté, trois sortes d'aspects pathologiques :

- des anastomoses artério-veineuses multiples de la coque talonnière et, à un moindre degré, de l'avant-pied, figurées par des images en flammèches appendues chacune à une artéριο terminale ;
- sept à huit gros pelotons vasculaires situés en dehors des courants artériels principaux auxquels ils sont reliés par des artéριο sinueuses ;
- enfin une injection des veines au voisinage des pelotons angiomateux. Cette injection nettement précoce, contemporaine de l'injection des troncs artériels, témoigne de l'existence d'anastomoses artério-veineuses importantes et actives.

Conclusion : l'artériographie confirme l'existence, au niveau de l'extrémité inférieure de la jambe droite, et surtout au niveau du pied, d'une série de formations angiomateuses réalisant des communications artério-veineuses pathologiques avec retentissement discret sur les vaisseaux qui en dépendent et dilatation des canaux de Sucquet.



Agrandissement du cliché d'artériographie

Cette radiographie, comme la précédente, a été interprétée au Logetron par le Docteur VITENSON, à qui nous tenons à exprimer nos plus vifs remerciements.

INTERVENTION CHIRURGICALE

Devant l'importance des troubles de la marche et dans l'intention d'atténuer les souffrances de la malade, une intervention correctrice est alors décidée et, le 10 mars 1958, le Docteur LÉGER pratique successivement :

- l'amputation du troisième orteil, porteur à la fois de lésions fibro-géodiques et d'un angiome terminal très douloureux ;
- l'exérèse en bloc d'un angiome situé à la face interne du talon et menacé d'ulcération, et celle d'un autre angiome de la face postérieure du talon très douloureux ;
- une résection cunéiforme de l'extrémité supérieure du tibia avec rétablissement de l'axe de la jambe contrôlé sur des clichés per-opératoires. Au cours de ce dernier temps, on note l'existence d'une exostose à la base du coin osseux tibial réséqué.

EXAMEN DES PIÈCES OPÉRATOIRES

L'examen histologique des pièces opératoires est dû au Docteur Paulette GUYET (*).

— *Angiomes cutanés :*

Tant dans la région sous-unguéale de l'orteil amputé que sur les autres prélèvements cutanés, on observe des proliférations manifestement angiomateuses, mais présentant un certain nombre de particularités qui se retrouvent quelle que soit la localisation.

Ces angiomes sont constitués de bouquets vasculaires juxtaposés, séparés par des cloisons fibreuses et assez régulièrement encapsulés.

De gros filets nerveux courent le long de la capsule et dans les travées.

Chaque bouquet vasculaire présente un pédicule et, quand l'incidence de coupe est favorable, il devient évident que ce pédicule est un volumineux shunt artérioveineux dont on peut observer un certain nombre de sections de volumineux segments anastomotiques courts typiques.

D'autres segments anastomotiques plus petits se retrouvent aux différents étages de segmentation de la prolifération angiomateuse.

Si en périphérie de la prolifération vasculaire les vaisseaux différenciés ne sont plus que des cavités distendues d'aspect presque caverneux, la zone pédiculaire est plus intéressante à étudier.

Les vaisseaux angiomateux y conservent souvent leurs deux types, artériel et veineux, facilement reconnaissables ; on a déjà signalé la présence d'évidents segments intermédiaires ; il n'est pas rare d'y identifier quelques filets nerveux plus ou moins volumineux et, çà et là, quelques groupes de cellules péricytaires du type péricytes de Zimmermann. Ces groupes cellulaires sont peu nombreux, mais leur adjonction aux autres éléments décrits vient confirmer la nature particulière de ces

(*) Qu'elle veuille bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance pour ses précieux conseils, et pour le soin très particulier qu'elle a mis à revoir ses lames pour notre travail.

angiomes qui sont plus précisément des *glomangiomes télangiectasiques*, variété de tumeurs glomiques de Masson.

Ces petites tumeurs neuro-vasculaires ne présentent aucun signe de malignité.

On observe seulement à leur contact des troubles trophiques d'importance variable :

- une sclérose du derme avec une certaine hypertrophie des glandes sudoripares ;
- un amincissement de l'épiderme avec hyalinisation de la vitrée ;
- une sclérose hypodermique évidente mais modérée.

→ *Lésions osseuses :*

Etudiées au niveau de l'orteil, de l'exostose et du fragment de résection cunéiforme, elles consistent en premier lieu en une raréfaction extrême des lamelles osseuses qui sont réduites à de fins spicules sous-périostés. Ces travées sont ou très denses, ou elles-mêmes en voie de destruction, l'alisterèse dominant nettement l'ostéoclasie.

Cette raréfaction osseuse très poussée s'observe isolément au niveau de la phalange ; tout le centre de l'os est occupé par une moelle adipeuse complètement déshabillée.

Au niveau des phalanges, comme au niveau de l'exostose et du segment de résection cunéiforme, les lésions sont plus complexes :

- les vestiges protidiques des lamelles se continuent par des productions nodulaires fibro-mixo-chondromateuses massives ne respectant pas les espaces médullaires, et responsables des exostoses par soulèvement de la corticale ;
- les éléments chondroïdes sont souvent d'aspect très jeune ; ils ébauchent parfois des lignées cellulaires en files, mais le plus souvent les groupements cellulaires se rapprochent de l'aspect physaliforme ;
- il s'y différencie encore de rares ébauches ostéïdes sans orientation trabéculaire.

Ces aspects ne manqueraient pas d'être extrêmement inquiétants :

- si la vascularisation de cette prolifération architecturale anarchique n'était régulière, assurée par des vaisseaux normaux, manifestement empruntés aux vaisseaux médullaires préexistants et rythmiquement disposés (tous ces vaisseaux sont extrêmement congestifs) ;
- et si, fait essentiel, la corticale, amincie mais régulière, n'était partout respectée, ainsi que les cavités articulaires pour l'orteil.

Par ailleurs, on remarque que ces lésions osseuses se situent immédiatement au contact de lésions vasculaires importantes et particulières : de façon évidente pour l'orteil où il s'agit d'un volumineux glomangiome, elles sont plus discrètes, mais aussi caractéristiques, dans le tissu périoste de l'exostose où courent des vaisseaux artériels et veineux anormaux et certainement anastomotiques.

Il semble donc logique d'interpréter la dystrophie osseuse comme une conséquence directe des troubles circulatoires locaux au même titre que la dystrophie scléro-dermo-hypodermique que l'on a signalée au voisinage des glomangiomes cutanés, et de ne voir dans cette perturbation profonde de l'équilibre ostéogénétique focal aucun caractère autrement spécifique et aucun signe de malignité.

SUITES OPÉRATOIRES

Les suites opératoires sont simples.

On profite de l'immobilisation pour pratiquer la curiepuncture des angiomes restants et la malade reçoit en moyenne 1/10^e de millicurie détruit sur les six angiomes les plus volumineux (Docteur BUCHET).

Le plâtre est maintenu soixante-quinze jours, suivi d'une reprise active de la mobilisation.

La malade est revue le 20 décembre 1958.

Elle marche correctement et ne souffre plus.

Il persiste un discret œdème malléolaire, plus net le soir et à la fatigue.

Le raccourcissement de 4 cm du membre inférieur droit est aisément compensé par les moyens orthopédiques habituels.

Les angiomes traités par curiethérapie sont en voie de régression.

Il n'est pas apparu de nouvelle localisation osseuse ni vasculaire.

EN CONCLUSION :

Il s'agit d'une malade de trente-six ans porteuse de malformations vasculaires avec communications artério-veineuses multiples de l'extrémité du membre inférieur droit et de lésions osseuses du membre inférieur à localisation unilatérale droite, responsables de déformations discrètes et complexes où prédominent un raccourcissement et un genu-valgum.

L'intervention qui a consisté en une ostéotomie de redressement du tibia avec amputation d'un orteil douloureux et ablation de deux angiomes, complétée par la curie-puncture des autres, a fait disparaître les troubles fonctionnels et permis la reprise correcte de la marche.

* *

REMARQUES

Un certain nombre de remarques doivent être faites à propos de cette observation :

1^o On retiendra tout d'abord la double polarité lésionnelle osseuse et vasculaire ; cette association curieuse se retrouve dans plusieurs syndromes qui seront confrontés plus loin avec notre malade.

2^o Plus curieuse encore est cette localisation élective au membre inférieur droit, qui évoquait un rapport de causalité dont on verra les incidences sur la place nosologique de notre observation.

3° L'évolution lente et progressive des troubles qui s'étale sur vingt-cinq ans à dater de la première observation qui en a été faite.

Dans cette évolution, nous croyons pouvoir distinguer deux phases, sans transition bien définie entre les deux :

- dans la première, qui correspond à l'adolescence avec un maximum pubertaire, n'existent que des troubles osseux ;
- lors de la deuxième, s'y associent des troubles vasculaires qui apparaissent à vingt-six ans, et depuis deux ans dominent le tableau clinique par les douleurs qui les accompagnent.

Mais on ne peut, à aucun moment, même pendant les deux dernières années où apparaissent les douleurs de la marche, mettre en évidence de poussée évolutive authentique dont n'existe aucun signe clinique :

- en particulier, aucune douleur n'a marqué l'apparition ou l'aggravation d'altérations osseuses relativement importantes ;
- pas de troubles de l'état général ;
- pas de ces fractures spontanées si fréquentes dans les ostéopathies quelle qu'en soit la nature ;
- et la malade n'incrimine même pas un de ces traumatismes habituels qui, sans leur attribuer le moindre rôle dans le déclenchement des troubles, ont cependant le mérite de définir, avec une ébauche de précision, une poussée évolutive de la maladie.

4° D'un point de vue biologique, on remarquera l'absence de toute répercussion sur les humeurs du processus morbide.

5° Une surprise nous était ménagée par l'artériographie : aucun signe clinique, en effet, hormis de discrètes varices, ne permettait d'évoquer la présence de fistules artério-veineuses multiples :

- pas de sensation subjective de glace ou de brûlure profonde du pied ;
- pas d'hypersudation ;
- pas de troubles trophiques ;
- pas de perturbations de la température cutanée ;
- pas d'hyperoscillation ;
- le dosage d'oxygène dans le sang veineux n'a pas été effectué.

6° Du point de vue scientifique, il faut regretter que l'artériographie ait dû se limiter à l'extrémité du membre inférieur droit sans nous donner d'images de la partie proximale du membre, d'autant que l'examen histologique a montré dans le coin osseux réséqué et dans l'exostose tibiale qui l'accompagnait, des anastomoses artério-veineuses, et rien ne permet de penser qu'elles ne s'accompagnent pas de formations identiques ou plus importantes et injectables à la cuisse comme le glomangiome de la cheville visible sur les clichés.

7° La découverte de ces anastomoses artério-veineuses intra-osseuses est, en soi, extrêmement intéressante. STRAUBESAND [82], en effet, après des recherches systématiques, n'a pu affirmer la présence régulière et normale d'anastomoses artério-veineuses dans le tissu osseux en dehors des phalanges terminales. TRUETA et HARRISON [88] cependant, par des injections vasculaires, auraient découvert chez l'adulte normal des anastomoses dans la tête fémorale. Mais comme pour SCHOLDER et RUTISHAUSER, il s'agit sans doute d'anastomoses périphériques périostées et sous-périostées au sein de tissus normaux.

8° Si enfin l'intervention, telle qu'elle a été pratiquée avec ses temps osseux et vasculaires, complétés par la curie-puncture, a amené une disparition complète des douleurs et une restitution satisfaisante des points de vue esthétique et fonctionnel de l'axe de la jambe sans aggravation du raccourcissement, le pronostic ultérieur est cependant grevé de la possibilité de réapparition, plus que des troubles osseux qui paraissent actuellement peu évolutifs, de nouveaux glomangiomes douloureux, en vertu du régime habituel des communications artério-veineuses qui veut que la destruction d'une partie d'entre elles entraîne fréquemment, par le mécanisme des compensations circulatoires locales, un développement considérable des anastomoses voisines.

Dans une telle éventualité cependant, nous pensons qu'il suffirait désormais de recourir à des actes thérapeutiques simples, pour maintenir chez notre malade une fonction correcte des membres inférieurs.

9° Quant au risque de dégénérescence de la dysplasie osseuse, il n'existe pas.

Etude analytique des lésions rencontrées

Une étude analytique des lésions rencontrées qui ne tiendrait compte ni de leur juxtaposition si particulière, ni de leur évolution simultanée, nous a paru nécessaire pour étayer solidement l'observation curieuse de notre malade.

On se trouve en effet en présence de deux types distincts de lésions :

- les unes se développent aux dépens du système vasculaire et essentiellement dans le tissu sous-cutané du pied ;
- les autres atteignent l'os où elles déterminent des altérations de structure et des modifications morphologiques.

I. — LES LÉSIONS VASCULAIRES

Dans le premier groupe, ce sont des nodosités de petite taille, bien limitées, fermes, élastiques, fixées dans le tissu sous-cutané et recouvertes d'une peau normale. Ces nodules, d'aspect angiomateux, ne s'accompagnent ni de thrill ni de souffle et à l'artériographie réalisent des images de fistules artério-veineuses multiples.

Précisons tout de suite que si l'artériographie a pu montrer un petit retentissement sur les vaisseaux en amont, artérioles sinueuses, et en aval avec des phlébectasies discrètes à l'examen clinique, il n'y a là rien que de très banal dans les fistules artério-veineuses. On ne saurait parler, en l'absence de thrill et de souffle, ni d'anévrismes artério-veineux, ni moins encore d'anévrismes cirsoïdes (LERICHE [44]).

Quant au diagnostic d'angiomes artériels, le retentissement vasculaire clinique et radiologique nous a paru insuffisant pour l'étayer nettement. L'examen histologique est venu confirmer cette façon de voir, montrant un pédicule artériel et veineux et des capillaires interposés ; nous y reviendrons.

Lors du premier examen, on s'oriente ainsi vers un diagnostic d'« angiomatose », dont deux types particuliers nous retiendront en raison de la localisation remarquable des lésions que nous avons observées.

- Non pas la MALADIE DE RENDU-OSLER, fréquemment héréditaire de siège ubiquitaire, superficielle et hémorragique, qui s'accompagne d'une atteinte muqueuse et viscérale.

- Mais les ANGIOMES MULTIPLES PROGRESSIFS DE DARIER ont été évoqués ici en raison de :

- leur localisation : face ou surtout pieds et jambes ;
- leur nombre : une quinzaine en général ;
- leur taille : un grain de plomb à une noisette ;
- leur date d'apparition chez l'adolescent ou l'adulte jeune ;
- leur siège : initialement sous-cutané.

Mais leur évolution est bien différente ; en effet :

- ils manifestent une remarquable tendance extensive, envahissant peu à peu la peau, donnant un bourgeon de teinte ardoisée, facilement hémorragique, ou de vastes placards étendus ;
- surtout « leur durée est de deux ou trois ans, au bout desquels les éléments s'affaissent et disparaissent » (DUPERRAT [17]) ;
- ce sont en général des angiomes tubéreux.

- L'ANGIOSARCOMATOSE DE KAPOSI OU ANGIORÉTICULOMATOSE CUTANÉE en raison de sa localisation aux extrémités des membres inférieurs, mérite aussi de nous arrêter.

On doit l'éliminer sur les caractères suivants :

- sa plus grande fréquence chez l'homme, le plus souvent après cinquante ans, dans les races noire, israélite et chez les Italiens ;
- sa localisation symétrique aux extrémités ;
- l'évolution par poussées de taches et placards, nodules et tumeurs plus ou moins confluent avec œdème dur pachydermique ;
- les adénopathies, le diabète et la splénomégalie fréquents ;
- la réaction sanguine monocyttaire et histiocyttaire ;
- et histologiquement la participation lymphatique avec amas de cellules fusiformes disposées parallèlement aux vaisseaux (DE GRACIANSKY et PARAF [23]).

- Quant aux ANGIOMATOSSES NEURO-CUTANÉES OU PHACOMATOSSES :
 - qu'elles soient mésodermiques comme :
 - la maladie de VON HIPPEL-LINDAU ;
 - la maladie de STURGE-WEBER-KRABBE ou angiomatose encéphalotrigémينية ;
 - ou ectodermiques comme :
 - la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE ;
 - la maladie de PRINGLE ;
 - ou la neurofibromatose généralisée de RECKLINGHAUSEN qui peut s'accompagner de nævi vasculaires (LETULLE [46]) ;
- nous n'en avons fait mention que pour mémoire, elles sortent totalement du cadre de notre étude.

Aucune forme d'angiomatose ne peut donc être retenue. Abandonnant provisoirement le caractère multiple et la localisation particulière des lésions, il faut dès lors rechercher à quelle sorte d'angiome nous pouvions avoir affaire.

Il existe en effet de très nombreuses variétés cliniques et histologiques d'angiomes, ce qui n'étonnera pas si l'on s'en réfère à la belle définition de LECÈNE reprise par FRIEH [21].

— « L'angiome est une tumeur formée par les vaisseaux capillaires néoformés et dilatés sans préjuger de sa localisation. »

Plus exacte est la définition moderne qui admet sous le terme d'angiome :

— « Les malformations et tumeurs bénignes du système vasculaire. » (ROSSELLI [76].)

Le seul élément clinique qu'est la localisation sous-cutanée, permet déjà l'éliminer rapidement les trois types d'angiomes cutanés :

— *l'angiome stellaire* ou nævus télangiectasique, point rouge vif centrante des arborisations télangiectasiques ;

— *l'angiome plan* ou nævus flammeus, plan ou à peine surélevé, lisse, de couleur vive, exagérée par les efforts, les émotions ;

— *l'angiome tubéreux cutané*, vulgairement appelé fraise, saillie vasculaire molle rouge ou violacée, parfois associée à un angiome plan, il présente fréquemment un caractère caverneux.

Dans ces trois cas, il s'agit de lésions de l'épiderme altérant profondément la physionomie du revêtement cutané, et bien différentes de ce que nous avons rencontré chez notre malade.

Notons cependant en passant que ce diagnostic différentiel n'est pas sans intérêt, l'angiome plan en effet participe à une affection au

moins où s'associent des altérations osseuses et des altérations squelettiques :

- le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY que nous reverrons et où il est un des éléments caractéristiques de la triade (LAUBRY et LOUVEL [37]).

1° Dans leur forme habituelle, les angiomes sous-cutanés sont de véritables angiomes tubéreux : ils peuvent s'associer à une angiomatose cutanée ou profonde, ou être isolés et ont les caractères cliniques suivants :

- tuméfactions sous-cutanées dépressibles au doigt, élastiques, de taille variable, recouvertes d'une peau normale ou bleutée ou parfois sillonnée de télangiectasies. Parfois sans cause, ou à l'occasion d'une traumatisme, ils changent de caractère, deviennent pulsatiles, battants et expansifs, et se transforment en anévrysmes cirsoïdes (WERTHEIMER et SAUTOT [93]).

2° Ailleurs, les angiomes tubéreux, par la disparition des cloisons conjonctives, prennent des caractères nouveaux et deviennent des hémangiomes caverneux :

- grosses masses molles, réductibles, gorgées de sang pouvant contenir de petites calcifications arrondies : les phlébolithes ; l'hémangiome caverneux est souvent confondu au premier examen avec une ampoule variqueuse.

Dans le cas de notre malade, des caractères purement cliniques s'opposent à ces deux hypothèses.

— Assez contingente est l'absence de coloration bleutée de la peau en regard qui ne comporte pas non plus de télangiectasies superficielles. Notons en passant que cette coloration bleutée a frappé les anciens auteurs et qu'on la retrouve avec précision dans la description des angiomes de nombreuses observations de syndrome de MAFFUCCI (MAFFUCCI ; KAST et RECKLINGHAUSEN [29] ; TORRI [86] entre autres).

— Plus intéressante est la consistance des tuméfactions sous-cutanées qui sont élastiques, à limites nettes, éliminant ainsi le diagnostic d'hémangiome caverneux.

— Enfin ces localisations sous-cutanées sont douloureuses, ce caractère plus ou moins net suivant les éléments considérés s'oppose au diagnostic d'angiomes tubéreux sous-cutanés.

Les examens complémentaires viennent renforcer cette première impression clinique.

L'artériographie est précieuse, montrant :

- des images en flammèches d'anastomoses artério-veineuses dila-

tées. Ces images sont habituellement considérées comme la traduction artériographique des canaux de SUCQUET-HOYER ou glomi vasculaires de MASSON (LAMY et BOURDE [33]);

- leur association à des pelotons angiomateux d'un type spécial, douloureux à l'examen clinique, suggérerait l'hypothèse d'un développement tumoral de certains glomi ayant évolué vers des tumeurs glomiques dont l'image artériographique n'a, croyons-nous, pas encore été décrite.

MASSON [59] a donné une description des tumeurs glomiques dont les principaux caractères se retrouvent en effet dans notre observation :

- qu'elles soient superficielles, prenant l'aspect de taches ou saillies angiomateuses.
- profondes et invisibles ;
- ou, comme dans notre cas, intradermiques et sous-cutanées, soulevant une peau rosée ou normale.

Ce sont de petites tumeurs de 3 mm à 1,5 cm de diamètre, lisses, arrondies à limites nettes, élastiques, douloureuses, et souvent même très douloureuses par crises spontanées et au moindre contact.

Ordinairement uniques, elles sont exceptionnellement multiples.

L'étude histologique va confirmer ce diagnostic.

MASSON, dans son ouvrage [63], classe les hémangiomes en trois catégories :

- Hémangiomes dysgénétiques : capillaires et artériels.
- Hémangiomes hyperplasiques.
- Hémangiomes néoplasiques.

Il met à part les angiomyoneuromes ou tumeurs glomiques dont il fait une forme hautement organoïde et l'hémangiopéricytome de STOUT et MURRAY qu'il en distingue.

1. LES HÉMANGIOMES HYPERPLASIQUES

Le type en est le granulome pyogénique des Américains, le botryomycome de PONCET et DOR.

Cliniquement : bourgeon, charnu, exubérant, télangiectasique, saillant au travers d'une ulcération cutanée. Histologiquement, c'est un granulome.

L'hémangioendothéliome végétant intra-vasculaire de MASSON [55] ou endovascularite proliférante thrombopoïétique de HENSCHEN [27] se rencontre dans les tissus ou organes parcourus de vaisseaux dilatés et plus ou moins enflammés ; c'est une prolifération endothéliale oblitérante sans rapports avec les tuméfactions angiomateuses de notre malade.

2. LES HÉMANGIOMES NÉOPLASIQUES

Ce sont les angiosarcomes, ou sarcomes angioblastiques, ou angio-endothéliomes étudiés dans la peau par BORRMANN et par KLINGE ; ils présentent des caractères de malignité et d'indifférenciation si marqués qu'il est souvent même difficile de les rattacher à leur origine vasculaire « sur le seul argument du potentiel angiopoïétique des éléments tumoraux ».

L'examen histologique de nos lames n'a révélé aucun caractère de malignité vasculaire.

3. LES HÉMANGIOMES DYSGÉNÉTIQUES

Le cadre des hémangiomes dysgénétiques comporte :

— Dans sa forme la plus simple, *les hémangiomes capillaires* correspondant cliniquement aux angiomes plans et aux angiomes tubéreux, et caractérisés histologiquement par un revêtement stratifié, qui constitue la paroi relativement épaisse de leurs gros vaisseaux, ceux-ci bourgeonnent de multiples pelotons angiomateux avec un gros vaisseau afférent et un gros vaisseau efférent qui envahissent la graisse dermique. Ils sont souvent entourés par une zone de condensation conjonctive.

C'est en beaucoup plus simple l'aspect rencontré chez notre malade qui en diffère notamment par l'existence d'éléments nerveux dans le tissu conjonctif.

— *Les angiomes tubéreux* peuvent dégénérer en cavernomes par fusion latérale des ramifications vasculaires largement cavitaires à la façon des vaisseaux des corps caverneux.

— *Les angiomes artériels* racémeux, ou rankenangiomes, sont constitués uniquement de vaisseaux à parois artérielles par artérialisation des capillaires et des veines. RIBBERT pense qu'ils résultent de l'artérialisation d'un angiome capillaire. Ces deux dernières formes s'éloignent tout à fait de notre observation.

Cette revue fastidieuse des diverses formes histologiques d'angiomes et qui amène inévitablement aux tumeurs glomiques, était nécessaire, sachant le petit nombre de cas publiés et la grande rareté des tumeurs glomiques multiples.

4. LES TUMEURS GLOMIQUES

Nous empruntons à MASSON [63] une description détaillée des tumeurs glomiques dont la grande ressemblance anatomo-pathologique

avec les nodosités angiomateuses de notre malade permet d'affirmer dans ce cas le diagnostic de glomangiomes multiples.

Les tumeurs glomiques (glomangiomes de BAILEY) sont des glomus géants, comportant une artère afférente dont le calibre est proportionné à la masse de la tumeur. Celle-ci est constituée par de très nombreuses ramifications de cette artère différenciées sous formes de segments artériels multiples, qui se continuent par des segments veineux, à parois élastiques, rassemblés en bordure de la tumeur en des sinus collecteurs. Ceux-ci débouchent dans une ou plusieurs veines dermiques reconnaissables à la minceur de leur paroi fibro-élastique.

Les segments artériels forment la plus grande partie de la tumeur et lui donnent sa physionomie particulière. Ils sont caractéristiques par leur paroi. On en distingue deux régions :

— Dans une région, courte de transition, le vaisseau de type 1 avec sa lumière large revêtue d'un endothélium reposant sur des couches de cellules musculaires lisses typiques, puis se continuant sans transition avec un manchon de cellules globuleuses épithélioïdes anastomosées par des fibrilles contractiles.

— Dans une région longue, vaisseaux de type 2, typiquement artériels, à lumière étroite revêtue d'un endothélium doublé extérieurement par plusieurs couches de cellules épithélioïdes sans fibrilles contractiles. Ils forment l'essentiel de la tumeur, fusionnent et confondent leurs parois épithélioïdes, ménageant des intervalles occupés par une trame d'innombrables fibres nerveuses, surtout amyéliniques, soutenues par des fibres collagènes et habitées par des mastocytes, constitués par les ramifications des gros nerfs qui accompagnent l'artère afférente et aussi les veines collectrices.

A la suite du Docteur GUYET, on poussera plus loin la précision en écrivant qu'il ne s'agit dans notre cas :

- ni d'une forme compacte ou épithélioïde avec ses nombreuses lumières vasculaires peu visibles entre des tassements de cellules épithélioïdes ;
- ni d'une forme névromateuse la plus douloureuse où les nerfs beaucoup plus développés donnent de volumineux troncs et plexus isolant les uns des autres les segments artériels.

Mais d'une forme angiomateuse, les glomangiomes télangiectasiques où la sclérose avec hyalinisation de la trame réticulée dissocie les cellules épithélioïdes et, par la gêne apportée à leurs contractions, est responsable de lumières vasculaires larges et béantes retrouvées à la périphérie des angiomes que nous avons pu observer.

5. L'HÉMANGIOPÉRICYTOME

Enfin, on éliminera une autre forme spéciale d'angiomes : l'hémangiopéricytome de STOUT et MURRAY.

Privé d'éléments nerveux à la coloration de BODIAN, il est caractérisé par de très nombreux tubes endothéliaux qui sont des capillaires en formation, plus ou moins ramifiés, entourés par des amas de cellules à caractères glomériques ou musculaires ou intermédiaires, qui seraient des péricytes de ZIMMERMANN plus ou moins atypiques (MASON [63]).

Comme les tumeurs glomériques, ils siègent dans le tissu sous-cutané, sont indolores, de consistance élastique et d'évolution lente, mais ils en diffèrent par :

- un volume souvent important ;
- une pulsatilité discrète.

Leur pronostic est toujours réservé.

Quant à l'angioréticulome, ou hémangioblastome, ou hémangio-endothéliome de CUSHING et BAILEY, il siège dans le névraxe ou son diverticule rétinien et sort du cadre de cette étude.

On voit que le diagnostic rare de glomangiomes multiples auquel nous avons finalement abouti, ne pouvait être que soupçonné au décours des examens clinique et biologique, et nécessitait impérieusement la confirmation histologique qui en a été donnée.

II. — LES LÉSIONS OSSEUSES

Nous ont posé des problèmes que seul l'examen anatomo-pathologique est venu trancher.

Sur le seul aspect clinique :

- apparition dans l'enfance avec évolution parfaitement chronique de dystrophies et dysmorphies osseuses responsables d'un raccourcissement modéré mais net, localisées au seul membre inférieur droit, indolores, et sans troubles de l'état général.

Il fallait éliminer d'emblée, malgré certaines ressemblances radiologiques possibles :

- les atteintes infectieuses du squelette :
 - ostéomyélite chronique ;
 - ostéite tuberculeuse polykystique de JUNGLE ;
- les affections osseuses malignes :
 - ostéosarcome ;

- métastase néoplasique ;
- localisation osseuse d'une maladie d'HODGKIN ;
- myélome multiple ;

pour se tourner vers les dysplasies osseuses.

L'examen radiologique allait apporter :

- un premier élément d'importance avec l'absence de toute atteinte osseuse en dehors du membre inférieur droit ;
- et un aspect bien caractéristique des lésions : plages claires décalcifiées avec parfois des travées osseuses irrégulières, de contours plus ou moins nets au centre de zones condensées d'aspect polykystique ; elles soulèvent et déforment par endroit la corticale qui n'est pas rompue.

Ces aspects peuvent se voir :

• Dans les TUMEURS A MYÉLOPLAXES où il s'agit typiquement de « petits foyers de fonte osseuse » (LÉGER [40]), nombreux, arrondis, localisés au centre de l'os qui devient lacunaire. La ponction sternale ramène souvent les grandes cellules caractéristiques.

On remarquera cependant que la dissémination et le nombre des lésions de notre malade s'opposaient à ce diagnostic avant même les résultats biopsiques.

• La MALADIE DE PAGET pouvait être aussi discutée, non pas dans la forme classique de l'adulte après la cinquantaine, mais dans la forme juvénile localisée ; cependant elle donne lieu, comme dans la forme de la maturité, à des images de condensation sur une trame normale, que seul l'examen superficiel aurait pu confondre avec les images kystiques que nous avons trouvées.

- Une CHONDROMATOSE multiple paraissait plus vraisemblable avec :
 - son apparition dans l'enfance ou à l'adolescence ;
 - ses troubles de croissance ;
 - son atteinte des os longs responsable d'incurvations, de déformations, de boursoufflures osseuses ;
 - et, radiologiquement, les nombreuses plages claires à topographie épiphysaire prédominante.

Les résultats de la biopsie devaient éliminer cette hypothèse.

• La MALADIE DE HAND-SCHULLER-CHRISTIAN ou granulome lipoi-dique des os, est une xanthomatose osseuse qui dans sa forme typique est :

- généralisée avec atteinte crânio-hypophysaire, lacunes crâ-

niennes, exophtalmie, diabète insipide et parfois syndrome adipo-génital ;

— l'hypercholestérolémie inconstante est un excellent signe.

Certes un tel aspect est bien éloigné de notre observation. Mais il faut retenir que :

— l'atteinte osseuse peut être isolée, respectant le crâne et, partant, dépourvue de syndromes endocriniens ;

— l'hypercholestérolémie est inconstante ;

— enfin l'examen radiologique de certains cas montre :

— des altérations de la trame osseuse ;

— à développement longtemps unilatéral ;

— s'accompagnant de déformations et d'angulations analogues à celles que nous avons décrites.

Dans de tels cas, seule la biopsie peut trancher, montrant des amas de cellules à particules biréfringentes dont nous n'avons pas observé un seul élément.

Toutefois avant d'abandonner complètement cette hypothèse, une réserve s'impose lorsqu'on se rappelle les cas de SNAPPER, LAYANI, LÉGER, qui ne découvrent le granulome lipoidique qu'après des biopsies répétées et souvent fort éloignées dans le temps (six ans dans le cas de LÉGER).

Mais en fait cet aspect caractéristique associé à une répartition unilatérale devait faire évoquer au premier chef deux affections unilatérales, ou à prédominance telle, ne s'accompagnant d'aucun trouble des réactions biologiques, dont le diagnostic ne pourra être clairement éliminé que par les examens histologiques.

● La DYSCHONDROPLASIE D'OLLIER :

— prédomine dans le sexe féminin ;

— débute dans l'enfance.

Elle se manifeste par :

— des retards de croissance segmentaires ou d'un membre ;

— des incurvations des membres souvent brusques au voisinage des métaphyses ;

— des proliférations épiphysaires avec boursofflures et, par places, nodosités chondromateuses, élastiques, à répartition unilatérale ou à prédominance unilatérale respectant les os de membrane.

A la radiographie, images claires avec souvent stries parallèles verticales et contours linéaires. Plus tard, apparition de calcifications, prélude à l'ossification anarchique.

La biopsie seule nous aura permis d'éliminer formellement ce diagnostic. La maladie d'OLLIER, en effet, est faite de masses de cartilage hyaline, qui peuvent à l'occasion se revêtir d'un revêtement lobulaire (JANSEN, STASSE et LUYNE) évoluant vers la calcification puis l'ossification.

• La **OSTÉOLYSE FIBREUSE POLYOSTOSIQUE** OU MALADIE DE JAFFE-LICHTENSTEIN (*Archives of Surgery*, mai 1938), dont le premier cas a été rapporté en France par MM. MONDOR, DUCROQUET, LÉGER et LUYNE, est une affection dans laquelle se pose une question d'égale importance qu'il faut :

de début aux alentours de la dixième année ;

de l'importance des douleurs ;

de l'association des lésions osseuses avec déformations articulaires, déformations rachidiennes.

Étiologiquement :

de sa répartition fréquemment unilatérale, parfois même monostotique ;

de la prédominance sur les os longs ;

sauf d'une topographie disséminée et segmentaire.

Enfin, il faut se garder de conclure que l'association se poursuit après l'âge adulte puisqu'en fait elle se poursuit rarement.

Mais il convient d'ouvrir une parenthèse pour rappeler que l'association de polyarthralgies, bien qu'elle n'ait jamais été décrite, n'était pas un phénomène exceptionnel et même de JAFFE-LICHTENSTEIN, non au contraire.

Il est intéressant de noter que JAFFE et LICHTENSTEIN ont eux-mêmes, dans la description de leur maladie, la découverte dans les os de leur « vrai véritable musée d'anomalies du développement » et qu'ils ont insisté sur le fait que l'on ne saurait se contenter de constater que les os sont atteints dans la forme normale serait le synonyme d'absence.

Dans les formes incomplètes, citons :

— les cas de polyarthralgies avec pigmentation cutanée dans le type névralgique ;

— les formes neurologiques ;

— les formes associées à d'autres manifestations endocriniennes ;

On peut ajouter plus longuement aux formes neurologiques et pigmentaires celles auxquelles on trouve nombre d'anomalies vasculaires :

— d'abord avec anomalies artério-veineuses dont LAYANI et DURUPT, ont fait état ;

— d'abord avec anévrisme ischémique de l'aorte (COLEMAN) ;

— forme avec coarctation aortique et atrophie du rein gauche (COLEMAN);

— forme avec angiomes citée par AIMES [1].

Peut-être les glomangiomes de notre malade constituent-ils simplement un nouveau type d'anomalies vasculaires bien que rien ne puisse permettre d'affirmer leur origine congénitale.

Et jusqu'à la connaissance du compte rendu histologique, on était en droit d'évoquer chez notre malade une dysplasie fibreuse avec glomangiomes.

L'examen histologique des pièces d'exérèse : orteil, exostose tibiale, fragment tibial de résection cunéiforme, est venu contrarier les hypothèses qui avaient été avancées en montrant :

- un bouleversement intense du tissu osseux avec raréfaction extrême des spicules osseux et ostéoclasie insignifiante ;
- une phalangette constituée de moelle adipeuse complètement déshabillée ;
- des phalanges et des fragments tibiaux comportant :
 - des éléments chondroïdes d'aspect très jeune n'ébauchant que très imparfaitement des lignées cellulaires en files ;
 - de rares ébauches ostéoïdes ;
 - et des productions nodulaires massives, complexes, fibromixochondromateuses ;
- il était impossible d'y reconnaître :
 - ni le granulome lipéidique de la xanthomatose osseuse ;
 - ni les plages cartilagineuses monotones des chondromes ou de la maladie d'OLLIER ;
 - ni la caractéristique fibrome de l'os avec, sur un tissu fibreux de base, des plages fibroblastiques différenciées, à systématisation vasculaire, des îlots cartilagineux, des spicules osseux, des foyers ostéoïdes métaplasiques, qui signent la maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN.

Bien au contraire, l'anarchisme relatif et le polymorphisme extrême rencontrés sur les lames étaient plus proches d'une affection maligne qu'il fallait cependant éliminer histologiquement devant :

- la régularité vasculaire ;
- et une corticale intacte.

Et il ne restait dès lors, constatant la constance et l'importance des remaniements vasculaires anastomotiques centrants les lésions osseuses, qu'à admettre à la suite du Docteur GUYET le caractère non spécifique des altérations osseuses et leurs relations directes avec les perturbations circulatoires locales.

Il est cependant permis de s'étonner que des troubles vasculaires, si importants soient-ils, si anciens qu'on veuille bien les admettre, puissent être responsables de lésions osseuses dont les caractères cliniques et radiologiques sont indiscutablement très voisins de ceux rencontrés dans des dysplasies osseuses, fibreuses comme la maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN, ou chondromateuses comme la maladie d'OLLIER, voire xanthomateuses comme la maladie de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN dont malgré les tentatives de MASMONTEIL [54] pour la maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN, BENTZON, pour la maladie d'OLLIER, la pathologie vasculaire n'est nullement admise.

Tels sont les éléments sur lesquels nous nous sommes appuyés pour arriver au diagnostic de glomangiomatose télangiectasique avec ostéose vasculaire, dont nous allons essayer de définir la place nosologique.

**Place nosologique de l'observation
parmi les affections vasculaires
avec retentissement osseux
et
diagnostic différentiel avec les ostéopathies
avec lésions associées**

I. — PLACE NOSOLOGIQUE
DE L'OBSERVATION RAPPORTÉE

Si on peut, raisonnablement, admettre sur les seuls éléments histologiques l'unité du syndrome observé, il nous a paru intéressant d'étayer cette hypothèse par d'autres arguments.

1° *Parmi les arguments cliniques, la localisation particulière frappe tout d'abord :*

- unilatérale et même monomélisque ;
- on ne rencontre en dehors du membre inférieur droit :
 - ni lésions osseuses sur les radios panoramiques, ce qui permet d'éliminer la possibilité d'autres anastomose artério-veineuses intra-osseuses pathologiques ;
 - ni tumeurs glomiques recherchées avec soin en leurs points d'élection sous les ongles et aux membres supérieurs (ALLEN [3]).

Certes, en l'absence d'artériographie, on ne peut affirmer l'intégrité vasculaire absolue du membre inférieur gauche et en particulier du pied où existent sans doute des anastomoses artério-veineuses du type des canaux de SUCQUET-HOYER. Ce sont là cependant des formations physiologiques en général non visibles à l'artériographie.

C'est le remplissage par le liquide opaque à l'occasion de leur dilatation qui détermine les images « en flammèches » (MALAN [49]), en « tête de têtard » pour FONTAINE, que nous avons vues du côté droit.

Or l'absence de tout signe clinique d'atteinte vasculaire du côté gauche s'oppose à l'hypothèse d'une ouverture des communications artério-veineuses plantaires de ce côté.

La dilatation des anastomoses artério-veineuses se rencontre en effet dans un certain nombre d'affections fortement marquées par une symptomatologie clinique riche.

Soit que le dysfonctionnement des anastomoses artério-veineuses plantaires paraisse y jouer le rôle majeur :

- telles sont les varices artérielles de PIULACHS dont MALAN [48] et KIENY [30], entre autres, rapportent des cas dus à l'ouverture des communications artério-veineuses plantaires ;
- tel aussi le syndrome fonctionnel ischémique des membres inférieurs par dilatation des communications artério-veineuses de la plante du pied de MALAN [50] et qui se divise en :
 - syndrome de la tibiale antérieure le plus fréquent avec douleurs dans son territoire plantaire par insuffisance d'irrigation bien mise en évidence à l'artériographie qui montre une tibiale antérieure filiforme injectée avec retard. Une grosse tibiale postérieure hyperpulsatile ;
 - syndrome de la tibiale postérieure ;
 - et syndrome double dû à une variante anatomique avec indépendance des deux territoires.

Soit que dans un deuxième groupe l'ouverture des communications artério-veineuses plantaires paraisse secondaire à la maladie en cause, conception généralement admise par l'école de MALAN :

- les varices banales (KIENY [30]) ;
- les phlébites et syndromes post-phlébitiques (MALAN [49]) ;
- le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY (MARTORELL, NORTON) ;
- les artérites (MALAN [50]).

Il convient d'ailleurs de rappeler l'opinion de WERTHEIMER et SAUTOT [93] qui n'accordent à ces images artériographiques « aucune signification pathologique ».

2° L'évolution chronique de l'affection ne paraît pas un obstacle.

Si en effet on a noté cliniquement au cours d'une évolution de vingt-cinq ans l'existence :

- d'une phase purement ostéodysmorphique ;

— suivie d'une phase où s'associent à partir de vingt-six ans les deux processus osseux et vasculaire ;
il n'y a là qu'une opposition apparente à l'hypothèse avancée.

On remarquera en effet que les seules altérations vasculaires cliniquement décelables sont des tumeurs glomiques sous-cutanées dues au développement pathologique des communications artério-veineuses dont seule la tumeur glomique de la phalangette amputée était douloureuse et injectable par l'artériographie.

Les fistules artério-veineuses du tibia et des phalanges sont de découverte purement histologique.

Le processus pathologique qui frappe les anastomoses artério-veineuses de notre malade doit en effet en bonne logique aboutir à des tumeurs glomiques là où existent des glomi myoneuroartériels (sous l'ongle de la phalangette) et à des fistules plus simples ailleurs, en particulier au sein du tissu osseux.

Dès lors, rien ne s'oppose dans notre observation à la primauté de perturbations vasculaires intra-osseuses et par ailleurs muettes, qui viendraient expliquer l'insidiosité et la lenteur d'aggravation de l'ostéose comparables à celles d'un syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY ou de SERVELLE et TRINQUECOSTE.

3° Certes il n'existe dans la famille, d'ailleurs trop réduite, de notre malade, aucun antécédent héréditaire. Mais les affections à côté desquelles nous prétendons ranger notre observation ne sont pas héréditaires, qu'il s'agisse du syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY et de PARKES-WEBER ou du syndrome de SERVELLE et TRINQUECOSTE.

4° Il existe enfin un argument négatif, qui n'est pas absolument sans intérêt :

Si l'on retourne en effet le problème et que l'on cherche à l'un ou à l'autre des deux types de lésions rencontrées une étiologie particulière, on n'en trouvera :

- ni à l'origine des lésions osseuses et on remarquera l'absence de toute altération biologique pouvant témoigner :
 - d'un dysfonctionnement endocrinien ;
 - ou d'un trouble du métabolisme phosphocalcique ;
 - voire d'une origine infectieuse ou spécifique ;
- ni non plus à l'origine des altérations vasculaires, le traumatisme fréquemment retrouvé lors de l'apparition des tumeurs glomiques n'existe pas ici. Le caractère multiple et unilatéral de la glomangiomatose s'oppose d'ailleurs formellement à cette hypothèse.

On voit ainsi qu'un faisceau d'arguments vient renforcer l'hypothèse, suggérée par l'histologiste, de lésions osseuses liées à une maladie vasculaire.

• *Quelle place fallait-il accorder à notre observation parmi les affections vasculaires avec ostéose ?*

Les affections vasculaires avec ostéose se divisent en deux groupes :

— Le premier, d'un mécanisme d'ailleurs imparfaitement connu, a le mérite de grouper de façon schématique les altérations du tissu osseux dues à des affections vasculaires acquises :

- artérites en général ;
- anévrysme cirsoïde ;
- gelures des membres ;
- varices communes.

Le fonctionnement des communications artério-veineuses plantaires paraît y jouer un grand rôle (MALAN [49], KIENY [30]).

L'extension que prend actuellement la pathologie vasculaire périphérique (ne soutient-on pas depuis peu, et sur des arguments solides, que la coxarthrose peut être due à des phlébites intra-osseuses de la tête fémorale ?) (*) permet de passer rapidement sur un chapitre qui menacerait d'être extrêmement vaste.

Notons d'ailleurs que les ostéoses dues à ce premier groupe de maladies vasculaires acquises sont loin de présenter un tableau clinique et radiologique aussi élaboré que celui de notre malade : qu'il s'agisse des lésions à l'emporte-pièce d'un anévrysme cirsoïde (LERICHE [44]), de l'ostéoporose des artérites (ALLEN [3]), des ostéoarthropathies des gelures des membres ou de la périostite des varices communes (OLIVIER [69]).

— Dans le second groupe, il s'agit d'affections vasculaires congénitales :

- syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY ;
- hémangiomatose ostéolytique de SERVELLE et TRINQUE-COSTE ;

avec lesquelles nous tenterons un rapprochement dans la mesure où le type des lésions et leur mode de développement permettent de penser qu'il s'agit d'une affection congénitale.

(*) BÉNASSY, Communication à la Société de Phlébologie le 28 février 1959.

1. LE SYNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

Est remarquable par sa répartition souvent monomélisque.

Dans la forme complète, il associe :

- des varices, d'apparition précoce dans l'enfance ou à l'adolescence, contenant souvent des phlébolithes libres ; elles peuvent persister simplement ou s'accroître considérablement ;
- des angiomes superficiels plans, uniques ou multiples, en bandes rouge vif ou rose, parfois punctiformes, stellaires, auxquels peuvent s'associer des angiomes tubéreux ou caverneux sous-cutanés ;
- une hyperpulsatilité artérielle avec acrocyanose et hyperhydrose fréquentes des extrémités ;
- des nævi pigmentaires inconstants, brunâtres, banaux ;
- une hypertrophie des tissus manifeste : au niveau de l'os avec allongement segmentaire ou de tout un membre, et élargissement des diaphyses osseuses sans altérations de la trame aux rayons X, sans altération histologique du tissu osseux, et au niveau des parties molles avec hypertrophie musculaire aisément visible et mesurable par rapport au côté sain.

PARKES et WEBER, en 1919, ont incorporé le syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY dans un vaste groupe d'hémangiectasies hypertrophiques des membres inférieurs où ils faisaient entrer toutes les hypertrophies vasculaires des membres inférieurs quelle que soit leur origine : variqueuse, anévrysmale, ou angiomateuse.

A l'encontre de certains, comme BOURDE [7] et KOCH [32] qui s'y rallient sans objections, nous croyons cette classification fragile.

— Si elle a le mérite d'attirer l'attention sur le rôle des perturbations circulatoires, celles-ci paraissent bien diverses.

— Quant au syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY lui-même, si SERVELLE au terme de belles recherches phlébographiques [77] et d'une expérimentation appuyée sur les travaux de LERICHE et reprise depuis par KISHIHAWA, a affirmé qu'il était la conséquence d'un obstacle à la circulation veineuse profonde.

— On peut lui opposer l'opinion de ROBERTSON [75] et celle de MARTORELL qui n'ont pu dans nombre de cas découvrir d'obstacle à la circulation veineuse profonde et attribuent un rôle essentiel au dysfonctionnement d'anastomoses artério-veineuses.

2. L'HÉMANGIOMATOSE OSTÉOLYTIQUE

Bien définie par MARTORELL en 1949, elle débute dans l'enfance et associe dans la forme typique quatre signes à topographie le plus souvent monomélique :

- des angiomes multiples sous-cutanés et intra-musculaires qui sont des angiomes veineux caverneux, non injectables par l'artériographie ni en général la phlébographie ; - ce sont des dilations multiaréolaires des collatérales veineuses avec des veines principales et des artères de calibre normal ;
- des phlébolithes très nombreux, libres à l'intérieur de ces angiomes, de taille variable, le plus souvent arrondis ;
- une atrophie osseuse avec décalcification radiologique ;
- enfin, un raccourcissement segmentaire ou de la totalité du membre atteint.

L'évolution, quoique très lente, est grave avec extension des angiomes qui peuvent devenir considérables, atrophiant les muscles jusqu'à faire parfois du membre atteint une véritable éponge vasculaire.

Des fractures par décalcification ont été signalées.

GORHAM et STOUT [22] se sont penchés sur la pathogénie de l'ostéolyse, sans pouvoir trancher entre le rôle possible :

- de l'hyperhémie active ;
- d'une cause mécanique ;
- d'un changement de pH.

Etant donné l'imprécision qui règne encore sur le mécanisme des perturbations circulatoires et leur rôle exact dans le déterminisme de l'une ou l'autre de ces affections, il nous paraît présomptueux de pousser plus avant les hypothèses concernant la physiopathologie de notre observation.

Indiquons cependant que le raccourcissement des os longs et l'existence de taches claires à la radiographie incitent à supposer l'existence d'une accélération du débit circulatoire intra-osseux en vertu de la loi de LERICHE et POLICARD, qui veut que « l'accélération du débit sanguin entraîne une décalcification ».

Dans cette éventualité, on se rapprocherait plutôt du syndrome de SERVELLE et TRINQUECOSTE bien que nous ne voyons pas très bien le rapport entre un dysfonctionnement des anastomoses artério-veineuses intra-osseuses et une angiomatose veineuse des parties molles.

Le Docteur GUYET pense plutôt à des modifications du pH, ce qui n'exclut d'ailleurs pas l'hypothèse précédente.

Quant à la pathogénie de ces altérations vasculaires, nous avouons n'avoir aucune théorie intéressante à proposer, et il nous paraît superflu d'envisager par analogie les hypothèses avancées pour des affections voisines.

II. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic différentiel sera envisagé succinctement. Certains de ses éléments, en effet, ont été déjà étudiés dans le chapitre précédent et on se contentera d'étudier les dysplasies osseuses avec lésions mésenchymateuses associées.

• MAFFUCCI, en 1881, rapportait le premier cas complet avec vérification anatomo-pathologique d'un syndrome curieux : association de chondrodystrophie avec hémangiomatose. Son travail n'est pas mentionné par KAST qui, avec RECKLINGHAUSEN [29], décrit une chondrodystrophie avec hémangiomatose et vitiligo. Et c'est à TORRI (1902) [86] qu'on doit la première étude importante sur ce sujet, groupant 6 observations, et isolant le syndrome enchondromes multiples avec hémangiomatose.

Les observations se sont multipliées depuis cette date. TAPIE, dans sa thèse [84], en trouvait 29 cas dont quelques-uns manquent de vérification anatomo-pathologique.

Ces dernières années, d'autres observations sont venues s'y ajouter ; citons les cas de GROSSI [24], W. BEARN [96].

On doit adopter la schématisation purement iconographique proposée par AIMES en :

- syndrome de MAFFUCCI, ou chondrodystrophie avec hémangiomatose ;
- et syndrome de KAST qui n'en diffère que par l'adjonction d'un vitiligo (TAPIE, 5 cas sur 29 ; observation de GROSSI).

La symptomatologie est la suivante :

- *Début* insidieux, souvent dans la première enfance et plus fréquemment par des déformations osseuses, les angiomes n'apparaissant que plus tard.
- *A un stade plus avancé :*

1) Les lésions squelettiques responsables de déformations, d'incurvations osseuses, de désaxations articulaires, prennent :

- soit l'aspect d'une chondromatose diffuse avec :
- répartition irrégulière à tout le squelette ;

- atteinte typique des extrémités des membres supérieurs « bosselées en chapelet marron » ;
 - soit celui d'une dyschondroplasie d'OLLIER avec sa répartition unilatérale et une atteinte plus discrète de la main ;
 - soit un aspect mixte associant les deux formes ;
 - des fractures pathologiques ont été signalées ;
 - la dégénérescence sarcomateuse n'est pas rare (TAPIE : 5 cas sur 29).
- *L'examen radiologique* révèle des os bosselés, déformés, raccourcis, porteurs de nombreuses images claires, à contours linéaires, épiphysaires ou métaphysaires avec perte de la trabéculatation normale de l'os, souvent remplacée par des stries verticales parallèles, des calcifications peuvent s'y voir.
- *Histologiquement*, ce sont des plages de cartilage pur évoluant vers la calcification.

2) Les angiomes, plus volontiers localisés aux extrémités, mains et pieds, peuvent se voir partout :

- généralement en petit nombre ;
- ils ne dépassent guère la taille d'une cerise à une noix et sont sous-cutanés, bleutés, tubéreux, avec des phlébolithes.

Ils ont été trouvés sur les muqueuses (cas de TORRI [86], de LAPLUME en 1936) et sur les organes internes, péritoine et mésentère (STEUDEL, 1892 ; MAFFUCCI, 1881 ; CARLETON et ELKINGTON, 1942).

- *Histologiquement*, ce sont des hémangiomes dysgénétiques capillaires ou caverneux.

L'évolution de la maladie est indolore, lente, chronique, sans poussées, parfois entrecoupée de fractures pathologiques.

Des associations ont été décrites :

- à une tumeur ovarienne (KUZMA et KING, 1949 ; STRANG et RANNIE) associée à des tumeurs de l'ovaire, des surrénales, de l'utérus et un chondrosarcome ;
- à une tumeur cancéreuse (CARLETON et ELKINGTON, 1942) ;
- à un gliome (COPPENS, 1947) ;
- à un goitre (STEUDEL ; GROSSI).

Si l'unilatéralité, l'apparence clinique des lésions osseuses et l'aspect angiomateux des nodosités sous-cutanées, pouvait faire évoquer un syndrome de MAFFUCCI en l'absence de pigmentation cutanée.

Ce diagnostic doit être éliminé car il ne s'agit ni d'angiomes, ni de dyschondroplasie, mais de tumeurs glomiques avec dysplasie fibreuse.

• Dans un chapitre intitulé « Aux frontières du syndrome d'ALBRIGHT », LÉGER, en 1949 [40], partant des dysplasies fibreuses avec pigmentation cutanée du sexe masculin, élargissait la discussion en entamant l'étude plus générale des « ostéoses avec dyschromies cutanées et ostéoses avec nævi », ce qui l'amenait à décrire les chondrodystrophies avec dyschromie cutanée et les dyschondroplasies avec hémangiomes multiples du syndrome de KAST.

En sens contraire, AIMES, en 1954 [1], partant du syndrome de MAFFUCCI, en rapprochait les dyschondroplasies avec dyschromie cutanée, puis étendait son travail aux cas de syndrome d'ALBRIGHT histologiquement complexes ou associés à des manifestations vasculaires.

Le rapprochement clinique de ces diverses affections trouve sa justification dans l'unilatéralité ou la tendance unilatérale qui leur est commune :

- d'une atteinte osseuse ;
- associée à des lésions soit cutanées dyschromiques, soit sous-cutanées angiomateuses.

Le type histologique de la dysplasie osseuse, fibreuse ou cartilagineuse, n'intervient pas de façon formelle dans le tableau clinique ou radiologique qui peut être entièrement trompeur (TAVERNIER [85]; LÉGER [40]).

A la lumière de ces faits, toute attribution à une dysplasie osseuse d'une étiquette anatomo-pathologique en l'absence d'examen biopsique, paraît actuellement impossible à admettre sans réserve.

L'examen microscopique, en outre, montre :

- dans la dysplasie fibreuse des os, de fréquents îlots chondroblastiques ;
- dans les deux types de dysplasie, la rareté des ostéoblastes et une ostéoclasie très discrète ou absente.

Tous ces faits suffisent à expliquer :

— Qu'ULLAND (1944) ait rencontré, à dix ans d'intervalle, les deux types de lésions osseuses chez le même malade.

— Que LE SCOUZEC [45], en 1953, ne puisse décider entre maladie de JAFFE-LICHTENSTEIN et dyschondroplasie d'OLLIER.

Ce sont ces éléments qui ont amené LÉGER, en 1949, à proposer « un cadre nouveau ne reposant sur aucun substratum anatomique ni pathogénique, celui des lésions osseuses unilatérales ou à prédominance unilatérale s'accompagnant d'une atteinte cutanée le plus souvent à type pigmentaire et de topographie habituellement homolatérale ».

Les dyschondroplasies avec dyschromie cutanée ont été revues par AIMES et FRANCHEBOIS [1] à l'occasion de la publication d'un cas de syndrome de MAFFUCCI. Ils rapportent trois observations différentes par la nature des lésions cutanées :

- 1° BOPPE, LIÈVRE et FRANCO [6] : dyschondroplasie avec vitiligo.
- 2° CAPETTE, LÉGER et PARIS [10] : dyschondroplasie avec nævus achromique.
- 3° ZELLWEGER et VEHLINGER [94] : dyschondroplasie avec nævus ichtyosiformis.

Au hasard de nos recherches, nous avons découvert deux nouveaux cas. La liste n'est pas complète.

— Du type 1 : dyschondroplasie avec vitiligo ; RICHARD [73], en 1936, cite un cas de dyschondroplasie d'OLLIER qui porte, dit-il, « une large pigmentation de la face externe du bras droit ». Il n'y a malheureusement pas de vérification anatomo-pathologique.

— Dans sa thèse, DAMIENS [16] a rapporté une observation de « chondromatose typique avec nævus unilatéral de la région dorsale ».

Enfin l'observation de TAVERNIER [85] qui associe chez une fillette :

- pigmentation cutanée ;
- puberté précoce (quatre ans) ;
- et dyschondroplasie avec cartilage pur à la biopsie des deux fémurs ;

nous paraît pouvoir être rangée ici, malgré l'existence d'une splénomégalie cryptogénétique.

Rappelons que NEURATH a publié un cas de chondromatose à foyers multiples avec puberté précoce.

Malgré des analogies cliniques et radiologiques portant essentiellement sur l'allure des lésions squelettiques et leur topographie :

- l'absence de toute dyschromie cutanée ;
- la nature fibreuse de la dysplasie ;
- et le caractère vasculaire des glomangiomes faisait éliminer ce diagnostic.

• *Le syndrome isolé par ALBRIGHT, BUTLER, HAMPTON et SMITH*, en 1937, et dont nous empruntons la description à notre Maître Monsieur LÉGER [40], se présente sous la forme d'un groupement caractéristique comportant :

- une atteinte osseuse à type d'ostéite fibreuse à localisation unilatérale ou prédominant sur un hémicorps ;
- une pigmentation cutanée brunâtre généralement homolatérale ;

- un dysfonctionnement endocrinien marqué par des troubles de la croissance et surtout l'apparition d'une puberté précoce dans le sexe féminin.

Les lésions squelettiques sont caractérisées par :

- *des fractures pathologiques* parfois itératives, toujours bénignes, consolidant rapidement ; siégeant ordinairement sur le fémur, elles peuvent être précédées d'une incurvation diaphysaire progressive et compliquées de déformations osseuses par insuffisance de réduction ;
- *des hypertrophies osseuses localisées ou diffuses* atteignant fréquemment le crâne et les maxillaires. Dans cette localisation, il n'existe pas de lésions pseudo-kystiques ;
- au niveau des membres, les segments osseux superficiels atteints peuvent paraître souflés ou bosselés ;
- *des incurvations osseuses*, parfois révélatrices, l'ostéotomie correctrice n'empêche pas toujours la récurrence. Elles atteignent électivement le membre inférieur et peuvent siéger sur la diaphyse comme sur la métaphyse.

L'examen radiologique, qui doit porter sur la totalité du squelette, va montrer :

- la lésion essentielle sous la forme de taches claires à limites plus ou moins nettes de formes et de dimensions variables, d'aspect pseudo-kystique avec perte de la trabéculatation normale de l'os ; les lésions sont disséminées mais sans décalcification d'ensemble du squelette ;
- l'intégrité de la corticale à peu près constante, à l'exception des zones fracturaires ;
- l'irrégularité des cartilages épiphysaires, fréquente ;
- on note, enfin, une avance du développement des points d'ossification avec fusion précoce des épiphyses.

La topographie des lésions est caractérisée par une dissémination irrégulière frappant plusieurs os mais non leur totalité, surtout nette au début de la maladie où on trouve alors un double caractère régional et unilatéral de l'atteinte squelettique.

A l'examen histologique, enfin, on trouve une ostéite fibrokystique caractérisée par la rareté des ostéoclastes et la possibilité de rencontrer, outre de petits foyers chondroblastiques, de grosses cellules emplies de lipoïdes biréfringents analogues à celles observées dans la maladie de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN.

La pigmentation cutanée est une mélanchromie faite de taches assez étendues, brunâtres ou gris sale, sans dépression ni élévation

des téguments, sans prurit, sans pigmentation muqueuse, sans troubles des phanères, sans nodules sous-cutanés.

Régionale et unilatérale comme l'atteinte squelettique, elle se différencie de la dyschromie de la maladie de RECKLINGHAUSEN par l'absence de topographie radiculaire. Elle peut être héréditaire.

La biopsie cutanée montre une quantité anormale de mélanine incluse dans les mélanoblastes et le chorion.

Les troubles endocriniens complètent la triade ; puberté précoce et parfois même très précoce (deux mois dans l'observation de LOMBARD) chez la fillette avec apparition de menstruations bientôt régulières et périodiques, et développement rapidement complet des caractères sexuels secondaires.

Cette puberté précoce s'accompagne des taux hormonaux habituels à la puberté.

Chez le garçon, rien de comparable, et ce n'est que par analogie qu'on a parlé de syndrome d'ALBRIGHT du sexe masculin sur les seules lésions osseuses et cutanées.

Commune aux deux sexes cependant, est l'avance du développement somatique, grevé d'un arrêt précoce de la croissance, auxquels chez la fillette au moins on admet une origine endocrinienne.

Il n'existe enfin dans la maladie d'ALBRIGHT aucune anomalie humorale notable.

Si chez notre malade on a évoqué l'hypothèse d'un syndrome d'ALBRIGHT en raison :

— de lésions squelettiques unilatérales, avec hypertrophies osseuses des extrémités supérieures du fémur et du tibia, incurvation du péroné et genu valgum, aspect pseudo-kystique respectant la corticale à la radio où les lésions prennent une allure régionale et disséminée.

Le seul examen clinique révélant l'absence de pigmentation cutanée et de puberté précoce s'opposait à ce diagnostic, et l'examen histologique a confirmé cette façon de voir.

Conclusion

— Nous avons rapporté l'observation complète, avec artériographie, vérification opératoire et examen histologique, d'une jeune femme de trente-six ans, porteuse d'une glomangiomatose télangiectasique douloureuse de l'extrémité du membre inférieur droit, et d'une ostéose vasculaire de ce même membre, marquée par des déformations prédominant sur les épiphyses, genu valgum, raccourcissement de 4 cm par rapport au côté opposé, et, radiologiquement, des altérations pseudo-kystiques de la trame osseuse sans rupture corticale.

— L'absence d'observation identique dans la littérature imposait une grande prudence dans l'établissement du diagnostic positif et, de ce fait, nous avons été amenés à considérer chacun des deux types de lésions isolément.

— L'analyse des localisations glomangiomateuses sous-cutanées a fait passer successivement en revue les divers types d'angiomatoses, en s'attachant plus particulièrement à l'étude des angiomes multiples de DARIER et de l'angiosarcomatose de KAPOSI qui, malgré des ressemblances, en particulier topographiques avec les glomangiomes de notre malade, ont pu être formellement éliminés. Poussant plus loin l'analyse et négligeant le caractère multiple et la localisation particulière des lésions, nous avons revu rapidement les divers types d'angiomes cutanés pour s'attacher plus longuement aux angiomes sous-cutanés, caverneux, artériels, et surtout tubéreux, que seule une étude anatomo-pathologique complète, appuyée sur les travaux de MASSON, a permis d'éliminer en précisant en outre le type télangiectasique des glomangiomes rencontrés. Nous avons pu trouver alors seulement l'explication de certains caractères cliniques troublants et en particulier des douleurs, variables avec l'élément clinique considéré.

— L'analyse des lésions osseuses permettait, sur les seuls renseignements cliniques et radiologiques, d'éliminer une ostéite infectieuse chronique et une affection maligne des os.

Les tumeurs à myéloplaxes, la maladie de PAGET du jeune, pouvaient être évoqués sans retenir l'attention. Plus proches de notre

observation, en effet, paraissaient la chondromatose multiple et également la maladie de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN. Mais surtout deux affections ont été étudiées avec soin en raison de leur unilatéralité, ce sont la dyschondroplasie d'OLLIER et la dysplasie fibreuse polyostotique de JAFFE-LICHTENSTEIN, qui peuvent se présenter sous des aspects cliniques et radiologiques très voisins, et que seul dans ce cas un examen biopsique peut départager.

Mais chez notre malade, l'examen histologique des pièces d'exérèse a montré un bouleversement de la structure osseuse, anarchique, sans caractères spécifiques, mais aussi sans signes de malignité, que nous avons pu attribuer à un dysfonctionnement d'anastomoses artérioveineuses intra-osseuses pathologiques, sinon dans leur existence, du moins dans leur type, leur nombre et leurs conséquences.

— Ont plaidé également en faveur de cette hypothèse qui permettait de relier les uns aux autres, les troubles vasculaires et osseux, la localisation remarquable des lésions au seul et même membre inférieur droit, la lenteur, l'insidiosité et l'ancienneté de l'évolution qui s'étale sur vingt-cinq ans sans rémission semble-t-il, l'absence d'hérédité et l'absence d'étiologie connue tant à l'ostéose qu'aux glomangiomes.

— Ayant acquis la conviction qu'il s'agissait d'une affection vasculaire congénitale, nous avons tenté de lui faire place à côté du syndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY et de l'hémangiomatose ostéolytique de SERVELLE et TRINQUECOSTE, que nous avons distingués en raison de leur caractère congénital, des ostéoses vasculaires acquises dues aux artérites, à l'anévrysme cirsoïde, aux gelures des membres et aux varices communes.

— L'étude des syndromes de KLIPPEL-TRENAUNAY et de SERVELLE et TRINQUECOSTE, si elle ne posait guère de problèmes différentiels avec notre observation, a permis d'aborder la pathogénie de ces affections vasculaires, ce qui dans l'état actuel de nos connaissances ne permet aucune conclusion formelle.

— Dans un bref chapitre différentiel, nous avons eu en vue les dysplasies osseuses avec lésions mésenchymateuses associées dont la plus proche de notre observation était le syndrome de MAFFUCCI ou syndrome de MAFFUCCI, KAST et TORRI.

— Voisines de cette affection sont les rares dyschondroplasies avec dyschromie cutanée qui nous ont amené à revoir rapidement le syndrome d'ALBRIGHT.

— Le traitement, qui a consisté dans l'ablation de deux glomangiomes avec curiethérapie des autres plus petits et moins menaçants,

et résection cunéiforme du tibia avec amputation du troisième orteil, a été suivi d'une disparition des douleurs et d'une reprise correcte de la marche.

— Il n'est cependant tout à fait satisfaisant, ni du point de vue osseux — l'ostéose est loin d'être guérie —, ni du point de vue des glomangiomes dont une nouvelle poussée est à craindre du fait du jeu habituel des compensations circulatoires locales bien qu'il ne s'agisse pas d'anastomoses artério-veineuses d'un type banal.

— De ce fait, il persiste une réserve pronostique.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
PATEL

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

Bibliographie

1. AIMES (A.) et FRANCHEBOIS (P.). — Ostéochondrodysplasie et lésions associées ; à propos d'un cas de syndrome de Maffucci. (*Sem. Hôp. Paris*, 31, n° 7, p. 363.)
2. ALLAINES (F. D'). — Pathologie chirurgicale. Flammarion, 1956, t. I.)
3. ALLEN (E.V.), BARKER (N.W.), HINES (R.A. Jr). — Peripheral vascular diseases. (W.B. Saunders Company, 1946.)
4. BARROETAVENA (J.) et PAGLIERE (H.). — Masson glomus tumor review. (*Prensa Medica Argentina*, 29 juillet 1955, 42, 2296.)
5. BONDUELLE (M.) et CLAISSE (R.). — Dysplasies fibreuses des os et syndrome d'Albright ; leur place nosologique. (*Sem. des Hôp. Paris*, février 1948, 24, n° 16, p. 514.)
6. BOPPE, LIÈVRE, FRANCO. — Un cas de dyschondroplasie. (*Soc. Péd. Paris*, 16 janvier 1934 ; *Bull. Sté Péd. Paris*, 1934.)
7. BOURDE, BOURDONCLE et JOUVE. — Documents sur les fistules artério-veineuses des membres ; essai de classification. (*Arch. des Mal. du Cœur*, août 1955, 48, n° 8, p. 775, bibliogr.)
8. CABITZA. — Syndrome de Kast. (*Chir. degli Org. di Mov.*, 1951, 36, 269.)
9. CABY (F.). — Rapports entre anévrisme cirsoïde et fistules artério-veineuses congénitales (fistules artério-veineuses et capillaires). (*Rapport I^{er} Congrès International Angéiol. et Histopathol.*, Paris, octobre 1952 ; *Presse Méd.*, 31 janvier 1953, 61, n° 7, 136.)
10. CAPETTE, LÉGER, PARIS. — Chondrodystrophie associée à un nævus achromique. (*Bull. Méd.*, 1941, 55, n° 43, p. 485.)
11. CARLETON et ROBB-SMITH. — Syndrome de Kast (hémangiomes multiples avec chondromatose ou dyschondroplasie d'Ollier). (*Proceed. of Royal Soc. Med.*, 1938, XXXII, I, p. 266.)
12. CARLETON et ROBB-SMITH. — *Quarterly J. of Med.*, new series, 1942, p. 203.
13. CASUCCIO. — Ostéopatie rare. (Bologna, Instituto Bizzoli, 1949.)
14. COLEMAN. — Dysplasie fibreuse des os. (*Brit. J. Surg.*, 1939, 26, p. 705.)
15. COSTE (F.), URO (J.) et GUILAINE (J.). — L'hémangiopéricytome de Stout et Murray. (*Presse Médicale*, décembre 1958, n° 91, pp. 2029-2030.)

16. DAMIENS (S.). — *Thèse*, Paris, 1941.
17. DUPERRAT (R.B.). — Etude des angiomes, tumeurs évolutives. (*Thèse*, Paris, 1938, n° 169.)
18. DUPONT (A.). — Les hémangiomes. (*E.M.C.*, Dermatologie, octobre 1936.)
19. FÈVRE et ALPTEKIN. — Maladie d'Ollier. Syndrome de Kast. (*Rev. Chir. Orth. et Rep. de l'App. Locomot.*, janvier 1954, 40, n° 1, p. 15.)
20. FONTAINE (R.), VARTER (P.), KIM (M.), KIÉNY (R.), WINISDOERFER (B.). — du rôle physiopathologique des canaux de dérivation artério-veineuse, dits de Sucquet, dans certaines affections vasculaires. (*Lyon Chir.*, 1954, n° 49, p. 806.)
21. FRIEH. — Les angiomes. (*E.M.C.*, Cœur et Vaisseaux, 1937.)
22. GORHAM (L.W.) et STOUT (A.P.). — Ostéolyse massive ; ses relations avec l'hémangiomatose. (*Journal of Bone and Joint Surgery*, octobre 1955, 37 A, 985-1004.)
23. GRACIANSKY (DE) et PARAF. — Maladie de Kaposi. (*E.M.C.*, Dermatologie.)
24. GROSSI (A.E.). — Syndrome de Maffucci. (*Revue Orthop. y Traumat.*, janvier 1954, 23, p. 75.)
25. GUILLEMINET, BONNET (J.), SAUTOT (J.) et GABRIELLE (C.). — Au sujet des communications artério-veineuses congénitales des extrémités des membres. (*Lyon Chir.*, I, 55, 50, n° 1, p. 65.)
26. GUILLEMINET, SAUTOT (J.) et PICHAT. — Communication artério-veineuse intra-métatarsienne. (*Lyon Chir.*, août-septembre 1951, 46, n° 6, p. 756.)
27. HENSCHEN (F.). — L'endovascularite proliférante thrombopoïétique dans la lésion vasculaire locale. (*Ann. d'Anat. Pathol.*, 1932, IX, p. 113.)
28. JOUVE (A.) et BOURDE (C.). — Syndrome de Klippel-Trenaunay et shunt artério-veineux. (*Arch. Mal. du Cœur et des Vaisseaux*, 1952, p. 648.)
29. KAST et RECKLINGHAUSEN. — Ein fall von enchondrom mit ungewöhnlicher multiplikation. (*Virchows Arch.*, 1887, 118.)
30. KIÉNY (R.A.). — Les anastomoses artério-veineuses des membres. (*Thèse*, Strasbourg, 1957, n° 73.)
31. KLIPPEL et TRENAUNAY. — Du nævus variqueux ostéo-hypertrophique. (*Arch. Gén. de Méd.*, 1900, 77, 641.)
32. KOCH (G.). — Zur klinik, symptomatologie, pathogenese und Erbpathologie des Klippel-Trenaunay Weberschen sindroms. (*Acta Geneticae Medicae und Gemellogiae*, juillet 1956, vol. 5, p. 326.)
33. LAMY (J.) et BOURDE (Ch.). — Urgences vasculaires des membres. (Paris, Masson et Cie édit., 1957.)
34. LANGENSKIOLD (A.). — Maladie d'Ollier et ses relations avec les autres formes de dyschondroplasie. (*Acta Orthop. Scand.*, 1947, 17, 93-133.)

35. LANGENSKIÖLD (A.). — Croissance normale et pathologique de l'os à la lumière du développement des foyers cartilagineux de la dyschondroplasia. (*Acta Chir. Scand.*, 1947, 95, 367.)
36. LAPLANE (R.), OEHMICHEN (G.) et LHERMITTE (F.). — Ostéite pseudo-kystique à prédominance unilatérale avec hémipigmentation cutanée et hémisyndrome sympathique d'origine congénitale. (*Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 juin 1946, p. 371.)
37. LAUBRY (Ch.) et LOUVEL (J.). — Traité des maladies des veines. (Doin et Cie édit., 1950.)
38. LAYANI et CHAOUAT (Y.). — Malformations des cartilages. (*E.M.C.*, 1950.)
39. LAYANI et DURUPT. — Dystrophies osseuses. (*E.M.C.*)
40. LÉGER (L.), DUCROQUET et LÉGER (H.). — Maladies du squelette. (Masson et Cie édit., Paris, 1949.)
41. LERICHE (R.). — Tumeurs glomiques. Chirurgie de la douleur. (Paris, Masson et Cie édit., 1949, pp. 161-162.)
42. LERICHE (R.). — L'anévrysme cirsoïde. Maladie expérimentale renseignant sur la physiologie de la vaso-motricité. (*Presse Médicale*, 5-8 novembre 1941, n° 86, 97, p. 1201.)
43. LERICHE (R.). — A propos de 12 cas d'anévrysme cirsoïde. (*Lyon Chir.*, I, 51, 46, n° 1, p. 5.)
44. LERICHE (R.). — Précisions sur l'anévrysme cirsoïde. (*Mém. Acad. Chir.*, I, 51, 77, n° 1-2-3, p. 55.)
45. LE SCOUZEC et coll. — Dyschondroplasia d'Ollier ou maladie de Jaffe-Lichtenstein. (*Bordeaux Chir.*, janvier 1953, n° 1.)
46. LETULLE (M.). — Anatomie pathologique. (Masson et Cie édit., 1931, t. I.)
47. LIÈVRE. — La dysplasie fibreuse des os. (*Bulletin de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 1947, n° 17-18, p. 132, bibliogr.)
48. MALAN (E.). — Syndromes fonctionnels des membres inférieurs dus aux communications artério-veineuses de la plante du pied. (*Lyon Chir.*, 1955, t. 50, n° 6, p. 641.)
49. MALAN (E.). — Syndromes fonctionnels des membres inférieurs dus à la dérivation sanguine à travers les communications artério-veineuses de la plante du pied. (*Bulletins et Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1955, t. 81, p. 915.)
50. MALAN (E.). — Cuadri arteriografici. (*Minerva Medica*, septembre 1958.)
51. MARTINEZ-LUENGAS (M.) y DILIZ-PRADO (A.). — Hémangiomatosis braquial osteolitica. (*Angiologia*, juillet-août 1954, VI, n° 4, p. 163.)
52. MARTORELL (F.). — Hemangiomatosis braquial osteolitica. (*Angiologia*, juillet-août 1954.)
53. MARTORELL (F.) et SALLERAS LINARES. — Fistulas arterio-veinosas congenitas de los miembros. (Publicaciones Medicas, J. Janes edit.)

54. MASMONTEIL. — *Journal des Praticiens*, 25 mars 1947.
55. MASSON (P.). — Hémangioendothéliome végétant intra-vasculaire. (*Bulletin de la Société Anat.*, 1923, p. 517.)
56. MASSON (P.). — Le glomus myo-neuro-artériel des régions tactiles et ses tumeurs. (*Lyon Chir.*, 1924, 21, p. 257.)
57. MASSON (P.). — Etude sur le glomus. (*Arch. Sc. Méd.*, 1927, 50, p. 47.)
58. MASSON (P.). — Quelques acquisitions récentes sur la circulation périphérique. Les glomus ou anastomoses artério-veineuses. (*J. Hôtel-Dieu Montréal*, 1934, 3, p. 73.)
59. MASSON (P.). — Les glomus cutanés de l'homme. (*Bulletin de la Société Française de Dermatologie*, 1935, 42, p. 1174.)
60. MASSON (P.). — L'appareil nerveux des glomus cutanés. (*Bull. Hist. Appliquée*, 1938, 13, p. 209.)
61. MASSON (P.). — Les glomus neuro-vasculaires. (*Monographie des Actualités Scientifiques et industrielles*, Paris, Hermann et Cie édit., 1937, n° 453.)
62. MASSON (P.). — Le glomus cutané de l'homme. (*Progrès Méd.*, 1948, 2, p. 59.)
63. MASSON (P.). — Tumeurs humaines. (Maloine édit., 1956, 2^e édition.)
64. MILANES LOPEZ y MAC COOK. — Lithogenic phlebangiomas of Servelle and Trinquedoc. (*Angiology*, juin 1953.)
65. MONDOR, DUCROQUET, LÉGER et LAURENCE. — *Journal de Chirurgie*, mai 1939, p. 593.
66. MOUCHET et VILAIN. — A propos des tumeurs glomiques. (*Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1949, 25, n° 67, p. 2769.)
67. NAVARRETE (G.) y BEGUEZ (A.). — Hémangiomas braquial osteolitic. (*Angiologia*, novembre-décembre 1956, VIII, n° 6, p. 267.)
68. NINFO (G.). — Tumore glomico della gamba sinistra. (*Rassegna Internazionale di Clinica e Terapia*, 1956, vol. 36, n° 13, pp. 385-388.)
69. OLIVIER (C.). — Maladies des veines ; diagnostic et traitement. (Masson et Cie édit., 1957.)
70. PIETRABISSA (G.). — Su un caso di tumore glomico multiplo endosseo delle falange della mano. (*Minerva Ortopedica*, Torino, 7-9 septembre 1956.)
71. PIULACHS (P.) et VIDAL-BARRAQUER (F.). — Pathogenic study of varicosis veins. (*Angiology*, 1953, I, p. 59.)
72. PRODANOFF (A.). — Sur la localisation des tumeurs glomiques. (*Annales d'Anat. Pathol. et d'Anat. Normale Médico-Chirurgicale*, 1927, t. IV, p. 153.)
73. RICHARD, DUPUIS, ROEDERER et FROYEZ. — Les chondrodystrophies (dyschondroplasia d'Ollier, chondromatose, maladie exostosante). (*Revue Orthop.*, 1936, 23, p. 490.)

74. RIVEROS et PACK (G.T.). — Les tumeurs glomiques. (*1er Congrès International d'Angéiologie et d'Histopathol.*, Paris, octobre 1952 ; *Gazette Médicale de France*, 1952, 59-95.)
75. ROBERTSON (D.J.). — Congenital arteriovenous fistulae of the extremities. (*Annals of the Royal Coll. of Surgery of England*, février 1956, vol. 18, p. 73.)
76. ROSSELLI (D.). — Angiomi tegumentari e angiomasosi. (*Minerva Dermatologica*, novembre 1958, XXXIII, n° 11.)
77. SERVELLE (M.). — La veinographie va-t-elle permettre de démembrer le syndrome de Klippel-Trenaunay et l'hémangiectasie hypertrophique de Parkes-Weber. (*Presse Médicale*, 1945, n° 26, p. 353.)
78. SERVELLE (M.). — Les malformations des veines. (*Revue de Chir.*, 1949, an. 68, p. 88.)
79. SERVELLE (M.). — Pathologie vasculaire médicale et chirurgicale.
80. SERVELLE (M.). — Des malformations veineuses congénitales. (*Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux*, janvier 1947, n° 1, p. 125.)
81. SERVELLE (M.) et TRINQUECOSTE. — Des angiomes veineux. (*Arch. des Maladies du Cœur et des Vaisseaux*, 1948, n° 9, p. 436.)
82. STAUBESAND (J.). — Zur morphologie der arteriovenösen anastomosen (in kapillaren und interstitium). (Stuttgart, Thieme edit., 1955, pp. 18-28.)
83. STRANG (C.) et RANNIE (I.). — Dyschondroplasia with haemangiomata (Maffucci's syndrome). (*Journ. of Bone and Joint Surgery*, 1950, 32 B, 376, bibliogr.)
84. TAPIE. — Dyschondroplasie d'Ollier et syndrome de Maffucci. (*Thèse*, Montpellier, 1954, bibliogr.)
85. TAVERNIER. — A propos du démembrement de la maladie de Recklinghausen. (*Lyon Chir.*, juillet-août 1945, p. 458.)
86. TORRI. — Angiomi ed encondromi multipli nello stesso individuo. (*La Clinica Chirurgica*, 1902, 10, 81, bibliogr.)
87. TOURNAY (R.). — Nouvelles conceptions étiopathogéniques des varices selon Piulachs et Vidal-Barraquer. (*Phlébologie*, 1953, 4, 132.)
88. TRUETA (J.), HARRISON (M.H.M.). — The normal vascular anatomy of the femoral head in adult man. (*J. Bone Surgery Am.*, 1953, vol. 35 B, pp. 442-461.)
89. VAN BOGAERT et KEGELS (C.). — Syndrome de Klippel-Trenaunay. (*Arch. Mal. Cœur et Vaisseaux*, 1947, 40, pp. 93-98.)
90. WEILL (J.), BONNET (G.), LEVEAU (H.). — Syndrome de Klippel-Trenaunay. (*Arch. Fr. de Pédiatrie*, 1949, p. 24.)
91. WERTHEIMER (P.). — Documents sur les anastomoses artério-veineuses et l'anévrysme cirsoïde. (*Lyon Chir.*, mai-juin 1952, 47, n° 4, pp. 427-433.)

92. WERTHEIMER (P.) et CHEVALLIER (J.). — Malformations vasculaires congénitales de la main. (*Lyon Chir.*, août-septembre 1954, 49, n° 6, p. 727.)
 93. WERTHEIMER (P.) et SAUTOT (J.). — Pathologie vasculaire des membres. (Masson et Cie édit., 1958.)
 94. ZELLWEGER et VEHLINGER. — Un cas d'ostéochondromatose accompagné de nævus ichtyosiformis. (*Helvetica Pediatrica Acta*, mai 1941, 3, n° 2, p. 153.)
 95. ZOTTO (DAL). — Anastomoses artério-veineuses et physiologie du système circulatoire périphérique. (*Chirurgica e Patologia Sperimentale*, Padova, 1957, vol. 5, fasc. 1, pp. 1-72.)
 96. BEARN (W.B.). — Dyschondroplasia and hemangiomata (Maffucci syndrom). (*A.M.A. Arch. Int. Med.*, juin 1955, 95, pp. 767-778.)
 97. BIANCHI et MASTRAGOSTINO. — Ressemblances entre maladie de Jaffe-Lichtenstein et dyschondroplasie d'Ollier ; étude radiologique et histopathogénique. (*Chir. Organi di Movimento*, 1953, 39, pp. 374-385.)
 98. BOURDE (C.). — El papel de las comunicaciones arteriovenosas en los sindromes hemangiectasicos hipertrofos de los miembros inferiores. (*Angiologia*, 1956, 6, p. 271.)
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	15
OBSERVATION ET RÉFLEXIONS A SON SUJET	18
ETUDE ANALYTIQUE DES LÉSIONS RENCONTRÉES	28
I. Les lésions vasculaires	28
II. Les lésions osseuses	35
PLACE NOSOLOGIQUE DE L'OBSERVATION PARMI LES AFFECTIONS VASCULAIRES AVEC RETENTISSEMENT OSSEUX ET DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL AVEC LES OSTÉOPATHIES AVEC LÉSIONS ASSOCIÉES	41
I. Place nosologique de l'observation rapportée	41
II. Diagnostic différentiel	47
CONCLUSION	53
BIBLIOGRAPHIE	57

